

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
PAR

416

Jean-Paul GALLET

né le 27 août 1934 à ROANNE (Loire)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LE LYMPHOEDEME PRIMITIF DE L'ENFANT
(A propos de 11 cas)

Président : M. Robert LAPLANE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
PAR

Jean-Paul GALLET

né le 27 août 1934 à ROANNE (Loire)

Interne des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LE LYMPHOEDEME PRIMITIF DE L'ENFANT
(A propos de 11 cas)

Président : M. Robert LAPLANE, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE — PARIS-V^e

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.
 1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON
 2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS**1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES****a) Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	MM. CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	{ LOEPER (J.)
	{ RICHET (G.)
	{ DEJOURS (P.)
Physiologie	{ ROUCAYROL (J.-Cl.)
	{ SCHERRER (J.)
	{ KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	{ GOUGEROT (L.)
	{ TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	MM. REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	N...
Cliniques chirurgicales	{ Beaujon
	{ —
	{ Cochin
	{ Hôtel-Dieu
	{ Saint-Antoine
	{ Salpêtrière
	{ Tenon
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	OLIVIER (Cl.)
— — — (Foch)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DUBOST (Ch.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DUPERRAT (F.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	DECOURT (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	LAMY (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	BERNARD (J.)
	CASTAIGNE (P.)
	Bicêtre
	Broussais
	Cochin
Cliniques médicales	{ Hôtel-Dieu
	{ Lariboisière
	{ Pitié
	{ Saint-Antoine
	{ Saint-Antoine
	DEPARIS (M.)
	MILLIEZ (P.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
— — (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	THIEFFRY (S.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique	ROUX (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	GAULTIER (M.)
— — (Necker)	JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ABOULKER (P.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Lariboisière)	LAPLANE (R.)
— — (Pitié)	DOMART (A.)
— — (Rothschild)	BOUVRAIN (Y.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	RAMBERT (P.)
	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
Hydrologie et climatologie	BOUSSER (J.)
Maladies infectieuses	GIBERTON (A.)
	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELCARRÉ (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)
---	---------------

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes parents,

A ma femme.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549020_0004

A mon Maître et Président de thèse,

Monsieur le Professeur Robert LAPLANE

Professeur d'Hygiène et Clinique
de la Première Enfance.

dont l'exceptionnel enseignement empreint
de rigueur et de patience a grandement
contribué à ma formation pédiatrique.

En témoignage de profond respect et
de très grande admiration.

A Monsieur le Docteur J. D. PICARD

Electro-radiologiste des Hôpitaux.

qui m'a guidé tout au long de ce
travail.

En reconnaissance pour la bienveillante
et cordiale sympathie qu'il m'a constam-
ment prodiguée.

A Monsieur le Professeur Cl. POLONOVSKI

dont les précieux conseils m'ont
éclairé dans la conception et la
réalisation de ce travail.

En témoignage de ma gratitude.

A mon Maître,

Monsieur le Docteur P. GRENET

Médecin de l'Hôpital Hérôld

Qui est à l'origine de ma vocation
pédiatrique et m'a toujours témoigné
la plus grande bienveillance.

En témoignage de ma profonde reconnais-
sance et de mon fidèle attachement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITALS :

Externat :

Monsieur le Docteur BERARD

Monsieur le Docteur CHIGOT

Monsieur le Docteur LEHELLE in memoriam

Monsieur le Docteur SALLET

Monsieur le Docteur VIGNALOU

Monsieur le Docteur GRENET

Monsieur le Professeur Agrégé ROSSIER

Monsieur le Professeur DECOURT

Internat :

Monsieur le Docteur BACH

Monsieur le Docteur UHRY

Monsieur le Docteur GRENET

Monsieur le Docteur ALBEAUX-FERNET

Monsieur le Professeur BASTIN

Monsieur le Professeur Agrégé ROSSIER

Monsieur le Professeur LAPLANE

Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANAIRE

En remerciement de ce qu'ils m'ont appris
et du plaisir que j'ai eu d'être leur élève.

A MES AUTRES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur SCHNEIDER in mémoriam

Monsieur le Professeur CL. POLONOVSKI

Monsieur le Professeur Agrégé DUGAS

Monsieur le Professeur Agrégé LASFARGUES

Monsieur le Professeur Agrégé LESTRADET

Monsieur le Professeur Agrégé de. PAILLERETS

Monsieur le Docteur JOB,

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur CL. LAPRESLE

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur VERLIAC

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur CHAVELET

Assistant des Hôpitaux

Monsieur le Docteur ETIENNE

Assistant des Hôpitaux

Monsieur le Docteur GRAVELEAU

Assistant des Hôpitaux

Monsieur le Docteur CALDERA

A Mademoiselle le Docteur BAHEUX

en remerciement de l'aide qu'elle
m'a apportée et en témoignage
d'amitié.

INTRODUCTION

Nous nous sommes proposé dans ce travail d'étudier les principaux aspects cliniques et lymphographiques du lymphoedème primitif.

Nous entendons par lymphoedème primitif tout lymphoedème - qu'il soit congénital ou apparu secondairement - qui ne relève pas d'une étiologie connue : ainsi avons-nous éliminé de cette étude les lymphoedèmes post-chirurgicaux, post-radiothérapiques, les lymphoedèmes filariens ainsi que les lymphoedèmes secondaires à une compression tumorale ou à une affection ganglionnaire ou lymphangitique patente. Bien entendu nous ne pouvons pas affirmer que certains de nos cas ne sont pas secondaires à une cause qui aurait échappé à nos moyens d'information.

Nous nous sommes limité aux cas pédiatriques où le caractère primitif est plus facile à affirmer que chez l'adulte. D'autre part nous avons opéré une sélection de nos observations pour ne conserver que celles qui avaient fait l'objet d'une exploration suffisamment approfondie pour qu'aucun doute ne puisse exister quant à l'origine lymphatique des oedèmes que nous avons observés.

Dans une première partie nous exposerons quelques généralités sur l'embryologie, l'anatomie et la physiologie du système lymphatique ; nous

donnerons un aperçu des données fournies par l'expérimentation animale et décrirons brièvement la technique de la lymphographie.

Dans une deuxième partie 11 observations de lymphoedème primitif seront présentées accompagnées de leur iconographie.

Dans une troisième partie nous essaierons à partir de nos propres observations et en fonction des données de la littérature de préciser les aspects cliniques et lymphographiques du lymphoedème primitif.

Dans une quatrième partie nous proposerons une interprétation physiopathologique des faits que nous avons observés.

Dans une cinquième partie enfin nous préciserons rapidement quelques uns des aspects pratiques essentiels concernant le diagnostic, le pronostic et le traitement de ce type de lymphoedème.

- Les observations n° 1 et 5 ont été recueillies dans le service de notre Maître Monsieur le Professeur Robert LAPLANE.
- L'observation n° 3 a été recueillie dans le service de notre Maître Monsieur le Docteur Pierre GRENET.

Nous tenons à remercier pour leur accueil et leur bienveillance à notre égard tous ceux qui nous ont permis d'utiliser leurs observations pour la réalisation de ce travail.

Monsieur le Professeur Agrégé ALAGILLE

Monsieur le Docteur DUCROS

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Monsieur le Professeur OLIVIER

Monsieur le Professeur Agrégé NATALI

Monsieur le Docteur PETIT, Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur le Professeur SIGUIER

Monsieur le Docteur TOURNAY

Monsieur le Docteur PANSU

PREMIERE PARTIE

- EMBRYOLOGIE
- ANATOMIE
- PHYSIOLOGIE
- LYMPHOEDEME EXPERIMENTAL
- LYMPHOGRAPHIE

oOo

EMBRYOLOGIE DU SYSTEME LYMPHATIQUE

Nous nous bornerons dans ce chapitre à l'étude du développement des vaisseaux lymphatiques sans envisager celle plus complexe encore du développement des ganglions.

Les discussions ouvertes au début du siècle sur l'embryogénèse du système lymphatiques sont loin d'être éteintes et il est difficile de ne pas se perdre dans le foisonnement des théories tour à tour affirmées, étayées, abandonnées, réfutées puis reprises. Néanmoins, à quelques variantes près, deux théories s'opposent : la théorie centrifuge et la théorie centripète.

1 - La théorie centrifuge

Elle peut s'énoncer ainsi : la croissance des vaisseaux lymphatiques se fait par bourgeonnement continu et progressif à partir des grosses veines embryonnaires. Deux noms sont attachés à cette théorie : ceux de Ranvier et de Florence Sabin.

En 1897 Ranvier publiait ses travaux sur l'embryologie du système lymphatique des mammifères. En injectant sur l'embryon de porc les vaisseaux lymphatiques cet auteur constata que ces vaisseaux croissaient du centre vers la périphérie (d'où le nom de centrifège affecté à sa théorie) .

Florence Sabin (67-68) entre 1902 et 1908 reprit les travaux de Ranvier en pratiquant des injections d'encre de Chine sur des embryons de porcs d'âges différents. Ses constatations peuvent se résumer ainsi :

Dans les stades initiaux de l'embryogénèse apparaissent dans les régions jugulaires droite et gauche des sacs lymphatiques naissant des grandes veines de la région cervicale. A partir de ces sacs, par bourgeonnement centrifuge se forment les lymphatiques de la tête et du cou. Au stade de l'embryon de 23 mm apparaît un sac rétropéritonéal d'où naissent les vaisseaux formant les plexus mésentériques.

Au stade de 24 mm apparaissent des sacs inguino-iliaques qui par bourgeonnement donneront les lymphatiques des membres inférieurs.

Ainsi pour Florence Sabin le bourgeonnement se ferait ~~non~~ pas à partir d'un seul mais de 5 centres (2 jugulaires, 1 rétropéritonéal, 2 inguino-iliaques) Dans tous les cas la naissance des sacs lymphatiques serait due à une prolifération de l'endothélium veineux. Dans tous les cas aussi à partir de ces sacs lymphatiques se produirait un bourgeonnement continu jusqu'à la périphérie.

II - La théorie centripète

La dénomination de cette théorie prête quelque peu à confusion. Il ne s'agit nullement, en effet, d'une conception affirmant que les vaisseaux lymphatiques naissent d'abord à la périphérie pour converger vers les grosses veines cervicales. En fait 2 termes définissent cette théorie : d'une part la paroi endothéliale lymphatique a une origine péri ou extra-veineuse, d'autre part les vaisseaux naissent sous forme de fentes mésenchymateuses isolées qui se fusionnent secondairement pour former un système tubulaire continu.

1 - Origine périveineuse des lymphatiques

C'est Huntington (30) qui en 1907 allait prouver ce fait. Après une étude faite sur des coupes en séries de 107 embryons de chat il affirma que c'est au contact des veines embryonnaires en voie de dégénérescence qu'apparaissent des fentes mésodermiques qui représentent les premières ébauches lymphatiques. Ces fentes englobent progressivement la veine dégénérée qui s'altère de plus en plus et finit par disparaître. Ainsi pour Huntington la paroi endothéliale des lymphatiques ne procède pas de l'endothélium veineux mais a une origine "extra-intimale".

Sur les coupes très bien réussies de cet auteur nulle part le bourgeonnement des lymphatiques à partir des veines n'est observé. Les "fentes" lymphatiques se forment le long des veines mais en dehors d'elles.



Origine extra-intimale périveineuse des vaisseaux lymphatiques
(schéma d'après Huntington)

A - le lymphatique entoure la veine dégénérée

B - le lymphatique enveloppe complètement la veine

2 - Formation discontinue des lymphatiques

- Recklinghausen en 1862 (donc bien avant les travaux de Florence Sabin, de Ranvier et de Huntington) déclarait que les lymphatiques se formaient à partir de "fentes intercellulaires" secondairement fusionnées.

- Mais c'est surtout à Kampneier (34-34 bis) que l'on doit les plus importants travaux sur ce sujet.

En 1912 il reprit certaines préparations que Florence Sabin voulut bien lui confier et parvint à mettre la théorie de celle-ci en défaut. Sur ces préparations montrant la progression apparente et centrifuge du canal thoracique il mit en évidence bien au-delà de la partie injectée des fentes isolées dont la situation correspondait exactement à celle du canal thoracique sur les coupes d'embryons plus âgés. Ainsi se trouvait démontré, à son avis, que le canal thoracique ne se développait pas par bourgeonnement continu à partir d'un centre mais par coalescence de fentes isolées tout le long de son futur trajet. Selon lui la technique de Florence Sabin en n'injectant que les fentes fusionnées pouvait donner l'impression d'une formation centrifuge : pour Kampneier le fait qu'il n'y ait pas de vaisseaux injectables au-delà d'un certain point permet seulement de conclure qu'il n'existe pas au-delà de ce point de système tubulaire continu mais n'implique nullement l'absence de tout système lymphatique.

Dans le même temps Kampneier faisait siennes les conclusions d'Huntington sur l'origine périveineuse extra-intimale de l'endothélium lymphatique et admettait que la réunion dans les grandes veines n'était qu'un phénomène secondaire.

En 1929 il confirmait sa théorie en publiant ses travaux sur la formation du canal thoracique chez l'homme (34 bis) là aussi c'est par coalescence de fentes isolées que se produit l'apparition d'un système tubulaire continu.

Le développement du système lymphatique de l'homme commence chez l'embryon de 9 à 12 mm pour se terminer chez l'embryon de 30 mm environ; à ce moment la communication avec les grandes veines cervicales est opérée. Quand aux premières valvules elles n'apparaissent que chez l'embryon de 30 mm (c'est-à-dire environ à la fin du 2e mois de la gestation) alors même que les vaisseaux lymphatiques sont entièrement formés. Leur développement atteint son maximum au 5e mois (34 bis).

III - Les variantes de ces théories

Elles sont nombreuses et déjà Huntington en dénombrait 6 principales . Sans les détailler il suffit de dire que ces théories sont la synthèse des précédentes. Ainsi certains auteurs admettent qu'une partie du système lymphatique procède par bourgeonnement à partir du réseau veineux (en particulier en ce qui concerne les troncs principaux) tandis que les vaisseaux périphériques seraient formés par coalescence de fentes isolées.

Aussi séduisantes que puissent être ces tentatives de synthèse elles ne reposent pas sur les travaux expérimentaux éprouvés et ne peuvent , pour cette raison, être acceptées. Les tenants de la théorie centrifuge ont décrit une formation par bourgeonnement continu d'un bout à l'autre du système lymphatique tandis que les tenants de la théorie centripète ont observé des fentes fusionnées aussi bien dans les réseaux superficiels sous-dermiques qu'à l'origine du canal thoracique. Les divergences tiennent à la technique et à l'interprétation des résultats. Suivant que l'on accepte ou non cette interprétation force est d'accepter aussi leur théorie dans sa totalité.

IV - Conclusion

Au travers de ces études difficiles, semées d'embûches, on peut se faire une idée approximative de l'embryogénèse du système lymphatique.

Bien que l'unanimité ne soit pas faite à l'heure actuelle encore, on peut penser que la théorie dite centripète est exacte. La grande rigueur scientifique des travaux de ses promoteurs, leur souci d'expliquer les raisons de l'erreur de leurs prédécesseurs inclinent à admettre le bien-fondé de leur conclusions. Ainsi peut-on schématiser l'embryologie de l'appareil lymphatique chez l'homme :

- Dans les 2 premiers mois de la gestation se forme, à côté des veines embryonnaires, un système tubulaire continu qui procède de la fusion de proche en proche de fentes lymphatiques primitivement isolées. A la fin du 2^e mois ce système communique avec le système veineux au niveau des grosses veines cervicales.

- C'est entre la fin du 2^e et la fin du 5^e mois de la gestation que l'ébauche de cet appareil lymphatique se munit de valvules pour prendre alors un aspect très voisin de l'appareil lymphatique définitif.

- Dans les derniers mois de la grossesse le seul fait saillant est la disparition d'un certain nombre de valvules, l'appareil lymphatique est plus riche en valvules au 5^e mois de la grossesse qu'à la naissance.

ANATOMIE DU SYSTEME LYMPHATIQUE

Pour comprendre le mécanisme des différentes catégories de lymphoedème et essayer d'approcher leur physio-pathologie quelques notions sommaires d'anatomie sont indispensables. Nous nous contenterons d'étudier les caractères généraux des vaisseaux lymphatiques et les collecteurs principaux tels que les décrit Rouvière (64).

Caractères généraux des vaisseaux lymphatiques

1 - Les réseaux d'origine

Contrairement aux capillaires veineux en continuité avec les capillaires artériels, le réseau d'origine des capillaires lymphatiques est un système clos : les lymphatiques naissent dans le tissu conjonctif par des capillaires munis d'une paroi endothéliale continue dont les extrémités sont fermées en cul de sac. Ces capillaires sont avalvulaires et très richement anastomosés entre eux.

2 - Les Collecteurs

De ces réseaux d'origine naissent des vaisseaux collecteurs à 3 tuniques. La tunique externe constituée d'éléments conjonctifs, de fibres élastiques et de cellules adipeuses est très étroitement fusionnée avec les

tissus voisins ce qui rend l'isolement du vaisseau difficile lors de la pratique de la lymphographie.

Les plus fins de ces collecteurs sont avalvulaires et cylindriques mais très vite ils se réunissent pour former des collecteurs monolliformes plus gros munis de valvules.

3 - Les Valvules

L'apparition des valvules est une des caractéristiques du système lymphatique des mammifères.

Ces valvules sont semi-lunaires et disposées par paire en regard l'une de l'autre. Elles sont implantées sur la paroi au niveau des étranglements du vaisseau, et leur nombre diminue à mesure que le calibre du vaisseau s'accroît. Ainsi chaque étage valvulaire est séparé des étages voisins par une distance d'autant plus grande que le tronc lymphatique est plus gros.

4 - Trajets des collecteurs

Le trajet des vaisseaux lymphatiques est à peu près rectiligne ou très légèrement sinueux. Ils se distinguent en superficiels sus-aponévrotiques et profonds sous aponévrotiques. La direction du courant se fait normalement à sens unique commandée par le jeu des valvules qui s'opposent au reflux.

Les anastomoses entre vaisseaux voisins sont fréquentes mais cette fréquence diminue au fur et à mesure que l'on s'éloigne des réseaux d'origine. Il existe d'autre part des anastomoses qui établissent à travers la ligne médiane une liaison entre les lymphatiques des deux moitiés du corps. Enfin des anastomoses entre lymphatiques superficiels et profonds existent probablement : niées par Sappey, affirmées par Mascagni, ces anastomoses sont, pour Rouvière, rares et ne jouent pas de rôle notable dans le drainage physiologique de la lymphe.

5 - Terminaison

D'après Bartels les lymphatiques traversent avant de se jeter dans les troncs principaux un ou plusieurs ganglions. La périphérie de chaque ganglion est abordée par les lymphatiques afférents. Ils s'ouvrent dans le sinus cortical et cheminent dans les sinus médullaires. Du hile sortent les lymphatiques efférents moins nombreux que les afférents.

Collecteurs lymphatiques principaux

La lymphe des divers organes et différentes parties du corps est dirigée vers quelques gros troncs collecteurs qui suivent les trajets des veines.

I - Troncs collecteurs sous-diaphragmatiques

1 - Les troncs collecteurs lombaires

Les lymphatiques des membres inférieurs, des organes génitaux externes et de la partie sous-ombilicale de l'abdomen gagnent les ganglions inguinaux. De là les efférents gagnent les ganglions iliaques externes, puis iliaques primitifs enfin les groupes abdominaux aortiques. Chemin faisant ils ont reçu les lymphatiques venant des organes pelviens, des reins, des surrénales et du foie.

Ces ganglions abdominaux aortiques sont reliés entre eux par un très riche plexus anastomotique d'où naissent les vaisseaux lombaires droit et gauche. Ces deux troncs lombaires se réunissent devant le rachis à une hauteur variable (entre D 11 et L2) pour former l'origine du canal thoracique.

2 - Le tronc intestinal

Il draine la lymphe du tractus gastro-intestinal. Théoriquement ce tronc intestinal se réunit aux deux troncs lombaires à l'origine du canal thoracique renflé en Citerne de Pecquet. En fait cette disposition n'est réalisée que dans 35 % des cas : on parle d'origine basse du canal thoracique.

- Dans les autres cas l'origine du canal thoracique étant haute la citerne de Pecquet n'existe pas, le tronc intestinal se jette dans le tronc lombaire gauche. L'origine du canal thoracique est due à la réunion des deux troncs lombaires.

- Néanmoins l'école d'Anatomie Soviétique avec Jdanov depuis 1952 nie l'existence du tronc intestinal en tant que collecteur unique. Dans de très nombreux cas, pour ces auteurs, les lymphatiques intra-abdominaux se réuniraient en plusieurs troncs qui se jetteraient séparément soit dans la citerne lorsqu'elle existe, soit dans le tronc lombaire gauche (66). Néanmoins l'ensemble troncs lombaires, tronc intestinal unique ou dissocié affecte une disposition relativement simple, et dans tous les cas, comme le remarque Paturet (55), c'est en fin de compte le canal thoracique qui draine toute la lymphe sous-diaphragmatique.

II - Les collections sus-diaphragmatiques

Ce sont eux qui drainent la lymphe de la tête et du cou, des membres supérieurs, de la paroi thoracique et de la paroi abdominale sus-ombilicale ainsi que la lymphe des organes intra-thoraciques.

La disposition anatomique de ces collecteurs est complexe et très variable et rend assez illusoire toute tentative de schématisation. Les principaux troncs collecteurs sont les troncs sous-clavier, cervical transverse, jugulaire, mammaire interne, médiastinal antérieur et récurrentiel, latéro-

brachial et médiastinal postérieur. Tous ces troncs convergent vers la base du cou et peuvent selon les cas :

- S'aboucher isolément dans les troncs veineux du confluent jugulo-sous-clavier
- Se réunir entre eux pour former des troncs plus gros tel à droite la grande veine lymphatique
- S'aboucher isolément ou après s'être réunis dans la crosse du canal thoracique.

Sans entrer dans le détail des différentes dispositions rencontrées il est intéressant de noter "qu'il est exceptionnel que le canal thoracique reçoive tous les collecteurs lymphatiques terminaux sus-diaphragmatiques" (Rouvière).

III - Le canal thoracique

Nous en avons vu l'origine à propos des collecteurs sous-diaphragmatiques. Dans le thorax il est dans le médiastin postérieur à droite puis en arrière de l'aorte. Il en sort par l'orifice supérieur et décrit sa crosse avant de s'aboucher dans le confluent jugulo sous-clavier.

Dans son trajet il reçoit de nombreux collecteurs courts venant de la cavité thoracique, du médiastin.

IV - Anastomoses entre systèmes sus et sous-diaphragmatiques

Entre ces deux systèmes (qui, bien entendu, sont en continuité par l'intermédiaire du canal thoracique) existent un certain nombre d'anastomoses peu importantes, peu fonctionnelles à l'état normal mais qui sont autant de voies de dérivation lorsqu'il existe un obstacle sur la voie principale.

1 - Anastomoses superficielles

Elles sont d'après Rouvière infimes : les 2 territoires sus-ombilical, dépendant des chaînes axillaires, et sous ombilical, dépendant des chaînes inguinales, ne communiquent entre eux que par de fins ramuscules.

2 - Anastomoses profondes

Elles sont également discrètes.

- Les unes pariétales au niveau de la paroi abdominale entre la chaîne épigastrique drainée par l'iliaque externe et la chaîne mammaire interne gagnant le thorax.
- d'autres péritonéales entre la chaîne lombaire et les chaînes mammaires interne et médiastinale antérieure.
- d'autres enfin peut-être au niveau de certains organes intra-abdominaux comme le foie.

3 - Anastomoses entre zone cutanée sous-ombilicale et système profond sus-diaphragmatique

Il en existe 2 citées par Rouvière :

- l'une décrite par Mascagni par l'intermédiaire d'un ganglion placé sur le trajet des lymphatiques superficiels de la paroi abdominale sous-ombilicale dont les efférents gagnent la chaîne mammaire interne,
- l'autre décrite par Orts Lorca par l'intermédiaire d'un ganglion qui reçoit des afférents de la paroi abdominale postérieure et donne des efférents allant les uns vers les ganglions inguinaux, les autres vers les ganglions pariétaux postérieurs intra-thoraciques.

Répetons-le ces anastomoses ne jouent pratiquement aucun rôle à l'état normal. Elles peuvent avoir leur importance dans les cas pathologiques.

PHYSIOLOGIE DU SYSTEME LYMPHATIQUE

Dans ce chapitre nous aborderons 3 aspects de la question indispensables à la compréhension du mécanisme du lymphoedème et à l'interprétation des lymphographies : d'une part la circulation lymphatique normale, d'autre part les insuffisances de cette circulation, enfin les voies de suppléance en cas d'insuffisance de la circulation normale.

I - La circulation lymphatique normale

1 - La formation de la lymphe

S'il n'existe qu'une seule voie d'arrivée à la périphérie des éléments contenus dans l'espace vasculaire, il existe par contre 2 voies de retour, la voie veineuse et la voie lymphatique.

Depuis Starling on connaît bien les lois qui régissent les échanges entre le secteur artériel et le secteur veineux. Mais la quantité de liquide réabsorbé par le segment veineux est inférieure à la quantité filtrée par le segment artériel. La différence entre filtration et réabsorption appelée "filtration effective" est de l'ordre de 0,003 ml par minute pour 100 g de tissu, soit chez un adulte 2 ml par minute pour l'ensemble du corps ou encore près de 3 litres par 24 heures (25-66). C'est précisément le rôle des vaisseaux lymphatiques de drainer cette quantité de liquide excédentaire qui, à chaque instant, est

déversé à l'extérieur du lit vasculaire. Ce liquide excédentaire est résorbé par les capillaires lymphatiques à la fois par filtration et simple diffusion (66).

2 - Progression de la lymphe

Un point est fondamental : cette progression est unidirectionnelle ; il n'existe pas, à l'état normal de circulation rétrograde et ceci en raison du système valvulaire. Mais si le système valvulaire s'oppose à la progression à contre-courant il n'explique pas le mécanisme de la progression normale.

Chez les vertébrés inférieurs cette progression est assurée par l'appareil spécial que sont les coeurs lymphatiques. Ces coeurs lymphatiques sont indispensables au courant lymphatique : si on paralyse leur fonctionnement par curarisation chez la grenouille l'animal meurt en peu de temps avec une accumulation de liquide dans le tissu interstitiel et dans les lymphatiques dilatés (66).

Chez les mammifères de telles formations n'existent pas. Ainsi la progression de la lymphe est-elle assurée par un ensemble de mécanismes dont aucun n'est absolument prépondérant (25). Les principaux de ces mécanismes sont :

- la filtration capillaire continue dont le rôle n'est pas considérable car la pression dans les capillaires lymphatiques est basse (1 à 2 cm d'eau),
- la mobilisation passive et active comme le montre en lymphographie expérimentale chez l'animal (Funaoka) l'absence de progression lymphatique sur un membre au repos et une progression rapide lors des mouvements actifs ou passifs,

- la respiration d'une part par le jeu de la dépression intrathoracique inspiratoire exerçant une succion sur les parois minces du canal thoracique, d'autre part par la pression rythmée de l'orifice aortique du diaphragme sur la citerne de Pecquet,
- la proximité des battements artériels (les courbes de pression à l'intérieur de la citerne de Pecquet ont des oscillations synchrones aux pulsations aortiques).
- le tonus propre des vaisseaux lymphatiques inhibé par les adrénolytiques ou la sympathectomie,
- les mouvements actifs des vaisseaux lymphatiques observés par Kinmonth au cours d'interventions chirurgicales sous forme de contractions lentes indépendantes des mouvements respiratoires et cardiaques.
- les ganglions lymphatiques enfin dont le rôle est surtout de ralentir et de régulariser le courant.

II - Les insuffisances de la circulation lymphatique : Pathogénie de l'oedème lymphatique

L'oedème lymphatique ou lymphoedème est dû par définition à une insuffisance de l'appareil lymphatique à résorber et à drainer la quantité de liquide accumulée à chaque instant dans le tissu interstitiel. Théoriquement trois mécanismes peuvent être invoqués pour expliquer cet oedème : une augmentation de la filtration capillaire (ou plus exactement de la "filtration effective"), une insuffisance de la résorption capillaire lymphatique, une insuffisance de la circulation de retour. Tels sont pour Rusznyak les grandes causes de lymphoedème (66). En fait, cette définition très large prête à discussion.

1 - L'augmentation de la "filtration effective" encore appelée par Rusznyak "Insuffisance dynamique de la circulation lymphatique" n'est pas à proprement parler une insuffisance lymphatique. En effet dans ce cas (dont l'exemple le plus typique est l'oedème hypoprotidémique) l'excès de liquide accumulé à chaque instant à l'extérieur du lit vasculaire est plus important que normalement et les capacités de drainage par le système lymphatique sont dépassées. Mais l'appareil lymphatique fonctionne au mieux de ses possibilités : il est simplement incapable de s'adapter à des circonstances pathologiques. Il semble donc excessif d'impliquer dans la genèse de ces oedèmes un appareil lymphatique normal.

2 - L'insuffisance de la résorption capillaire lymphatique existe-t-elle ?

Pour certains auteurs dont Rusznyak, oui : il y aurait dans ce cas une altération de la paroi des capillaires lymphatiques. Il n'est pas théoriquement impossible de concevoir de telles altérations. Néanmoins cette hypothèse n'a pas jusqu'à présent reçu de confirmation.

3 - L'insuffisance de la circulation de retour représente en fait la seule cause certaine de lymphoedème. Pour certains physiologistes il en existerait deux types : une insuffisance fonctionnelle et une insuffisance organique.

- parler d'insuffisance fonctionnelle à propos de la circulation lymphatique entraîne très loin dans la définition du lymphoedème. En effet, nous l'avons vu, il n'existe pas chez l'homme de coeur lymphatique dont la paralysie entraîne un oedème généralisé. Les mécanismes qui président à la circulation lymphatique sont multiples et il n'est pas pensable d'envisager qu'ils fassent tous défaut en même temps. Parler d'oedème lymphatique devant un oedème cardiaque comme le font certains auteurs sous prétexte que l'augmentation de la pression

veineuse dans les veines cervicales est un obstacle à l'écoulement normal de la lymphe vers le système veineux est un abus de langage. Que dans ces cas la circulation lymphatique soit ralentie, c'est indéniable - des lymphographies l'ont montré - mais la circulation veineuse n'est-elle pas aussi ralentie ?

- Aussi l'insuffisance organique par anomalie anatomique de l'appareil lymphatique est-elle la seule cause que nous reconnaitrons au lymphoedème. Quant aux anomalies responsables elles sont, nous le verrons à propos de l'étude lymphographique des lymphoedèmes, très variables d'un cas à l'autre : obstacles, aplasies ou hypoplasies des vaisseaux lymphatiques, anomalies valvulaires etc....

Au total, si l'on excepte les hypothétiques insuffisances de résorption capillaire lymphatique, nous pensons qu'il faut définir les oedèmes lymphatiques comme étant des oedèmes secondaires à une anomalie anatomique (congénitale ou acquise) de l'appareil lymphatique.

III - Les voies de suppléance

L'étude des voies de suppléance en cas de circulation lymphatique anormale est de première importance. Elles sont de deux types : suppléance lymphatique, suppléance veineuse.

1 - Les suppléances lymphatiques

Trois séries de travaux méritent d'être retenus dans cette étude des suppléances lymphatiques : ceux de Braitwaite , ceux de Rouvière et ceux plus récents de D. Crockett.

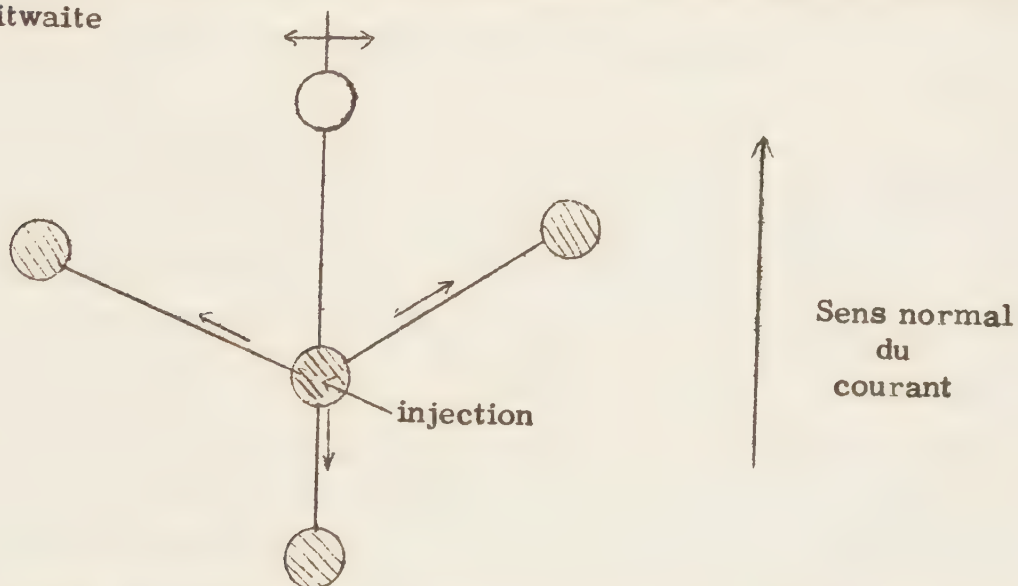
- Braitwaite (11) dans une série d'expériences remarquables a démontré de façon définitive un phénomène que depuis longtemps déjà on

présentait : l'existence possible d'une circulation lymphatique à contre-courant appelée encore "circulation paradoxale" ou surtout "circulation rétrograde".

En pratiquant la ligature d'un vaisseau efférent d'un ganglion et en injectant le ganglion sous-jacent, Braitwaite a fait 3 constatations qui peuvent s'exprimer ainsi :

- le ganglion dont le canal efférent est lié ne s'injecte pas
- les ganglions situés en aval du ganglion injecté sont eux aussi injectés.
- les ganglions situés en amont le sont également : il y a circulation rétrograde.

Cette expérience peut être représentée très simplement par le schéma de Braitwaite



Ainsi se trouvait démontrée de façon éclatante la possibilité d'une circulation à contre-courant lorsque la voie normale unidirectionnelle d'écoulement est interrompue.

De telles circulations rétrogrades sont observées, nous le verrons, au cours de lymphographies.

- Rouvière (65) pour sa part a étudié le rétablissement du courant lymphatique dans une voie interrompue. Pour cet auteur ce rétabliss-

sement se fait d'une part par utilisation des voies collatérales pré-existantes jusque là accessoires, et d'autre part par l'intermédiaire de vaisseaux entièrement néo-formés.

Si l'on extirpe le ganglion poplité du rat on observe, 10 à 14 jours plus tard, dans les réseaux de dérivation, des capillaires terminés par une extrémité en cul de sac, la pression exercée sur ces canalicules ne fait pas progresser le liquide au-delà de l'extrémité libre. Les coupes microscopiques montrent au fond du cul de sac un amas cellulaire caractéristique d'un vaisseau lymphatique en voie d'accroissement. Enfin, en certains points du réseau de dérivation existent des amas cellulaires reliant entre eux les extrémités de 2 capillaires borgnes. Pour Rouvière ces amas cellulaires sont la preuve de la progression l'un vers l'autre des 2 capillaires.

- Crockett (17) plus récemment a mis en évidence des anastomoses chez l'homme entre lymphatiques superficiels et profonds. Ses expériences bien que limitées, méritent d'être rapportées. Cet auteur a pratiqué des injections de lymphatiques superficiels sur des membres amputés. Dans un cas où le membre était indemne d'anomalie lymphatique il n'a pas constaté d'anastomoses. Dans 2 cas, au contraire, où existait un lymphoedème par blocage superficiel il a constaté de nombreux vaisseaux lymphatiques traversant l'aponévrose et se drainant dans le réseau profond. Cette constatation n'est pas sans intérêt : il est possible que de telles anastomoses puissent modifier l'aspect clinique des lymphoedèmes. Nous verrons à propos de certains types de lymphoedèmes ayant une tendance spontanée à la disparition (syndrome de Bonnevie Ulrich) que Benson (5), sur la foi de lymphographies, fait jouer un rôle déterminant à de telles anastomoses pour expliquer la disparition de l'oedème.

Que des possibilités de suppléances lymphatiques existent, c'est donc indéniable. Quelles jouent un rôle en cas d'obstruction de la voie principale les expériences de Physiologie le démontrent. Mais nous ne savons pas quelle est l'importance de ce rôle. Est-il suffisant pour expliquer la parfaite tolérance de obstructions ? Ceci n'est pas certain. Il est probablement nécessaire pour expliquer cette tolérance de faire appel aux suppléances veineuses dont l'importance va grandissante au fur et à mesure qu'on étudie la Physiologie des lymphatiques.

2 - Les suppléances veineuses : communications Lymphathico-veineuses.

L'existence de communications, à l'état physiologique ou pathologique, entre lymphatiques et système veineux (en dehors du confluent normal à la base du cou) est un problème qui a été et est encore fort débattu. Néanmoins, il existe suffisamment d'arguments anatomiques, physiologiques et lymphographiques pour affirmer que de telles communications existent.

- Arguments anatomiques

C'est Sténon qui le premier en 1662 admit l'existence de telles anastomoses.

Depuis, de très nombreux observateurs ont corroboré l'impression de Sténon; Baum en 1911 constate chez le chien et le boeuf des vaisseaux lymphatiques qui se jettent dans les veines sacrée, jugulaire, circonflexe et iliaque. Job en 1918 trouve des anastomoses lymphatico-veineuses abdominales et thoraciques chez le rat. Frantschi en 1949 sur 50 autopsies de cadavres humains trouve chez 25 d'entre eux 35 anastomoses lymphatico-veineuses:

Par contre, Bartels en 1909, Jossifow en 1930, Rouvière en 1932 (65) et Jdanov en 1952 refusent d'admettre une telle existence (66). La plupart de ces auteurs pensent que si ces anastomoses existent chez l'animal elles sont exceptionnelles ou absentes chez l'homme. Rouvière, notamment, sur plus de 2.000 préparations n'en a jamais constaté (64-65).

En fait, la majorité de ces observateurs s'attachait à mettre en évidence des anastomoses directes. Or il semble qu'elles se font, lorsqu'elles existent, au niveau des ganglions, du moins dans la majorité des cas. D'autre part il est possible que si ces anastomoses ne sont pas fonctionnelles chez le sujet normal elles le deviennent lorsqu'il y a obstruction lymphatique.

C'est , en tous cas, l'avis de Bron, Baum, et Abrams (12), qui en 1963, ont réalisé une expérience qui mérite d'être rapportée : Ces auteurs ont disséqué avec soin les lymphatiques afférents et efférents du ganglion poplitée du chien. Ils ont ainsi découvert de petites veinules venant du ganglion et se drainant dans la veine poplitée. L'injection des lymphatiques par un produit de contraste coloré en vert ne montre aucun passage veineux si les lymphatiques efférents sont perméables. Par contre, après ligature des vaisseaux efférents du ganglion on observe un passage du produit de contraste dans les veinules et la veine poplitée. Le même phénomène est observé si on injecte de l'air dans le ganglion : si les vaisseaux efférents ne sont pas liés, l'air ne passe pas dans les veines. S'ils sont liés des bulles d'air sont visibles dans les veinules.

Ainsi, pour ces auteurs, il existe des anastomoses lymphatico-veineuses au niveau des ganglions, anastomoses qui ne sont fonctionnelles qu'en cas d'obstruction lymphatique sur les voies efférentes.

- Les arguments apportés par les Physiologistes

Les Physiologistes ont, de tous les temps, été beaucoup moins réticents pour admettre un passage de la lymphe dans le système veineux ailleurs qu'au niveau du confluent lymphatico-veineux normal. Nous nous contenterons de citer les expériences les plus récentes et les plus probantes.

En 1948 Bollman et ses collaborateurs ont montré qu'en 24 heures on pouvait recueillir 25 ml de lymphe du canal thoracique du rat. Pendant un temps

analogue on peut recueillir 5 ml de lymphé venant du foie et 20 ml du tractus gastro-intestinal. Dans ces conditions, qu'est devenue la lymphé des autres organes ? (66).

Rusznayak fait une injection de PAH dans un lymphatique périphérique chez un animal à canal thoracique ouvert. Il retrouve 13 % de la substance injectée dans l'urine. Par conséquent ces 13 % ont court-circuité la voie lymphatique normale pour passer dans la circulation veineuse.

Quel que soit l'intérêt de ces expériences de Physiologie elles ne permettent pas de répondre à la critique des anatomistes, qui pour la plupart, nous l'avons vu, réfutent l'existence des anastomoses lymphatico-veineuses chez l'homme alors même qu'ils l'admettent chez l'animal. C'est la lymphographie humaine qui devait apporter une réponse que nous pensons définitive.

- Les arguments lymphographiques

Ils sont de plus en plus nombreux au fur et à mesure que cette technique radiologique entre dans la pratique médicale.

Il est fréquent de découvrir en lymphographie des blocages lymphatiques complets sans injection d'une voie de suppléance. Or certains de ces blocages sont parfois parfaitement tolérés sur le plan clinique. N'est-ce pas la preuve qu'une suppléance existe ?

Il est fréquent également d'observer après une lymphographie une miliaire lipiodolée et même dans quelques cas rares des signes cliniques d'embolie huileuse. Ces miliaires lipiodolées traduisent évidemment le passage du produit de contraste dans le système veineux pulmonaire. Or elles peuvent s'observer non seulement lorsque la voie lymphatique est normale mais aussi lorsqu'existe un blocage lymphatique complet.

Bron (12) en 1963 à propos de ces miliaires lipiodolées a publié une statistique intéressante. Sur un total de 80 lymphographies il a constaté 80 % de miliaires lipiodolées chez les sujets ayant une obstruction lymphatique complète et 30 % seulement chez les sujets n'ayant pas d'obstruction. Ainsi ce phénomène serait plus fréquent en cas d'obstacle sur la voie lymphatique. Bron pense que cette différence est due au fait que les communications lymphatico-veineuses acceptent des volumes importants de matériel de contraste entraînant une injection plus rapide et plus directe des poumons. Lorsqu'il n'y a pas d'obstacle, des études cinélymphographiques l'ont montré, des particules huileuses passent très lentement du canal thoracique dans les veines thoraciques.

Bien entendu ces arguments sont tous indirects et dans la majorité des cas le trajet veineux de suppléance n'est pas visible sur les clichés lymphographiques. Néanmoins dans quelques cas privilégiés une opacification veineuse a été obtenue.

Mac Kendry (47) chez un enfant présentant un lymphoedème congénital obtient par lymphographie une injection de liquide opaque dans un vaisseau situé sur le trajet des vaisseaux iliaques et de la veine cave inférieure et pense qu'il s'agit d'une veine.

Arvay et Picard (3) dans leur livre sur la lymphographie signalent 2 cas de communications lympho-veineuses au niveau des membres : chez deux sujets ils ont obtenu au cours d'une lymphographie une opacification des veines de la jambe. L'un de ces sujets avait un blocage lymphatique complet au-dessus du genou mais ne présentait pas de lymphoedème. Ainsi se trouve illustrée la parfaite tolérance d'un blocage lymphatique, tolérance probablement due à la suppléance veineuse.

Retik (60) a obtenu au cours d'une lymphographie une injection veineuse dans le système porte.

Wilder (89) sur 150 lymphographies a visualisé 4 communications lymphatico-veineuses toutes situées dans la région sacro-iliaque.

Au fur et à mesure que la lymphographie se développe ces images de communications lymphatico-veineuses sont de plus en plus fréquemment observées : elles se font pratiquement toujours au niveau des ganglions.

De l'ensemble de ces travaux un certain nombre de conclusions peuvent être tirées :

- Les communications lympho-veineuses existent même chez l'homme. Elles se font probablement à partir des ganglions.
- Il est possible que chez le sujet normal elles jouent un rôle dans le drainage lymphatique. Il est certain en tous cas qu'elles sont beaucoup plus importantes en cas d'obstruction lymphatique.
- De telles constatations nous paraissent de la plus haute importance en pathologie lymphatique. Suivant le plus ou moins grand développement de ces voies de suppléance (qu'elles soient veineuses ou lymphatiques) on conçoit aisément que des anomalies lymphatiques identiques puissent avoir une expression clinique différente. La lymphographie permet d'analyser le type et l'importance de l'anomalie lymphatique, la tolérance clinique permet de juger la valeur de la circulation de suppléance.

LYMPHOEDEME EXPERIMENTAL

Les travaux concernant l'obtention de lymphoedème expérimental sont relativement peu nombreux. Ils méritent cependant d'être relatés car ils mettent en lumière d'une part la difficulté d'une telle obtention, d'autre part certaines caractéristiques cliniques et évolutives de l'oedème lymphatique.

I - Les difficultés d'obtention expérimentale d'un lymphoedème

Ce que l'on sait maintenant des possibilités de suppléance lymphatique ou veineuse en cas d'obstruction permet aisément de comprendre les extrêmes difficultés que les divers expérimentateurs ont eu pour obtenir des lymphoedèmes chez l'animal. En effet, jusqu'à présent tous les travaux effectués l'on été dans le but d'obtenir une obstruction. Deux types de technique ont été utilisés : les unes visant à obstruer les lymphatiques profonds, les autres à obstruer les lymphatiques superficiels.

1 - L'obstruction des lymphatiques profonds

Pendant longtemps sur la foi des travaux de Lower au XVIII^e siècle on considéra que la ligature du canal thoracique était constamment suivie d'épanchements chyleux thoraciques et péritonéaux et parfois d'oedèmes périphériques.

Mais dès le début du XXe siècle Munk, Friedenthal (1901) et surtout Lee en 1922 (44) ont montré qu'il n'en était rien. Pour Lee notamment la ligature du canal thoracique entraîne une stase lymphatique en amont de la ligature, qui favorise la dilatation des collatéraux, voire même la formation (ou l'ouverture) d'anastomoses lympho-veineuses. Aucun épanchement, aucun oedème n'apparaît.

Blalock (8) et ses collaborateurs en 1936 reprirent ces travaux et confirmèrent les dires de Lee ; la ligature du canal thoracique n'est pas suivie de phénomènes pathologiques. Par contre chez le chien comme chez le chat la ligature de la veine cave supérieure au-delà de l'abouchement de la veine azygos entraîne un chylo-thorax dans la moitié des cas et dans quelques cas seulement un oedème du cou, des pattes antérieures et du thorax (la participation lymphatique dans ces oedèmes n'est d'ailleurs pas évidente). La ligature de tous les lymphatiques accessibles du cou et du thorax associée à l'obstruction de la citerne de Pecquet et à la ligature de tous les troncs abdominaux n'entraîne que rarement pour Blalock des phénomènes pathologiques. Sur un total de 74 animaux cet auteur n'a obtenu que 3 cas d'oedème périphérique.

En 1955 Papp en perfectionnant la technique utilisée par Blalock (obstruction combinée des lymphatiques thoraciques et cervicaux) obtient chez la moitié des chiens opérés un lymphoedème de la tête et du cou. Par contre sur 40 expériences obstruant les lymphatiques abdominaux et thoraciques il n'obtient que deux fois une ascite et des oedèmes des pattes postérieures. Néanmoins chez 24 de ces animaux d'expérience il obtient une augmentation significative de l'espace de diffusion extra-cellulaire (mesuré par le Sulfo-cyanure de sodium) et estime qu'il s'agit là de la traduction d'un oedème in fraclinique (66).

Ainsi quelle que soit la technique utilisée il est difficile d'obtenir par obstruction des lymphatiques profonds un lymphoedème cliniquement décelable.

D'autre part ces lymphoedèmes lorsqu'ils existent sont fréquemment associés à des épanchement pleuraux ou péritonéaux (43).

2 - Obstructions des lymphatiques périphériques

Il n'est guère plus aisé d'obtenir un lymphoedème par obstruction des lymphatiques périphériques. Jusqu'à la fin du siècle dernier on estimait d'ailleurs que c'était impossible et en 1880 Cohnheim affirmait que l'on ne pourrait jamais produire d'oedème même si l'on réussissait à obstruer tous les lymphatiques d'un territoire.

Reichert en 1926 sectionna la cuisse d'un chien en respectant les gros vaisseaux et les nerfs et referma soigneusement la peau. Il supposait qu'ainsi il avait interrompu toutes les voies lymphatiques. Effectivement les jours suivants un oedème se développait au-dessous de la section mais vers le 4e jour cet oedème commençait à décroître pour disparaître complètement en 7 à 10 jours. Par l'injection d'encre de chine il réussit à démontrer la présence dès le 5e jour de lymphatiques régénérés. Les travaux ultérieurs de Rouvière devaient éclairer cette très grande faculté de régénération des lymphatiques sectionnés.

Drinker et ses collaborateurs (18) en 1941 en critiquant l'expérience de Reichert à la lumière des travaux de Rouvière estimèrent que pour obtenir un lymphoedème permanent il fallait non seulement obstruer les lymphatiques existant mais aussi veiller à ce que les voies néoformées soient également oblitérées, et ceci jusqu'à ce que la néoformation des vaisseaux lymphatiques soit rendue impossible par les processus inflammatoires et fibreux secondaires. Ces auteurs utilisèrent l'injection répétée de substances thrombogènes dans les lymphatiques et démontrèrent qu'à condition de persévérer dans la pratique de ces injections on obtenait constamment un lymphoedème de la patte postérieure du chien en tous points analogue au lymphoedème rencontré en clinique humaine.

II - Conséquences de l'exsudation lymphatique chronique sur les tissus avoisinants

Dans l'expérience de Drinker le processus ne s'arrête pas à l'installation d'un oedème chronique. Deux phénomènes secondaires sont constatés : d'une part l'apparition d'un tissu conjonctif néoformé, d'autre part la fréquence d'infections cutanées.

1 - La fibrose secondaire

Elle est constante dans les expériences de Drinker (18) . Pour Rusznyak qui a repris ces expériences elle est un des traits marquants et constants de l'oedème lymphatique. Cet auteur estime que l'apparition au cours d'un oedème d'une fibrose puis d'une sclérose est la preuve formelle de l'origine lymphatique de l'oedème. Il estime que le succès des expériences de Drinker est due précisément à cette fibrose qui, lorsqu'elle est installée, empêche toute néoformation lymphatique (66).

Il semble que cette fibrose soit la conséquence de la très riche teneur en protéines du liquide d'oedème. Foldi en 1954 a montré que la teneur en protéine de l'oedème lymphatique était de 50 à 80 g pour mille alors que celle des oedèmes cardiaques ou hypoprotidémique était toujours inférieure à 10 g pour mille (25-66). Quels que soient le mécanisme intime et les phénomènes physicochimiques présidant à l'installation de cette fibrose, il est un fait reconnu par tous les expérimentateurs : chaque fois qu'un exsudat riche en protéines s'accumule dans le tissu conjonctif il se produit à la longue un épaissement du tissu conjonctif sous-cutané et une accumulation de fibres collagènes et élastiques.

En clinique humaine de nombreux observateurs l'ont remarqué . L'éléphantiasis se présente à la longue comme une infiltration dure ne prenant pas le godet. Est-ce à dire que l'on peut faire cliniquement sur la simple palpation le diagnostic de lymphoedème ? Assurément non, l'ancienneté de

l'oedème joue un grand rôle dans l'installation de cette fibrose. Mais cette caractéristique clinique mérite d'être notée.

2 - Les infections secondaires au cours du lymphoedème expérimental.

Drinker dans ses expériences avait remarqué que ses animaux présentaient fréquemment des infections cutanées d'allure érysipélateuse. Or précisément le chien est un animal fort peu sujet aux infections cutanées. Il semble donc y avoir une relation de cause à effet entre le lymphoedème et les infections cutanées.

Cette constatation est d'importance. En effet, si beaucoup d'auteurs avaient de tout temps remarqué la fréquence extrême des érysipèles chez les sujets lymphoedémateux, nombre d'entre eux en tiraient argument pour affirmer dans ces cas l'origine secondaire acquise du lymphoedème : les infections cutanées créeraient par le truchement d'une lymphangite une obstruction lymphatique elle-même responsable de l'oedème. Bien que les premiers cliniciens qui se soient intéressés au lymphoedème -(48) aient affirmé que leurs malades n'avaient jamais présenté d'infections cutanées avant l'installation de leur lymphoedème, certains auteurs encore aujourd'hui estiment que l'association lymphoedème-infections cutanées plaide contre l'origine primitive de tels lymphoedèmes. Les expériences de Drinker prouvent qu'il n'en est rien.

LA LYMPHOGRAPHIE

Le désir d'opacifier le système lymphatique est aussi vieux, ou presque, que l'existence de la radiologie, mais jusqu'à une date encore récente aucune technique valable n'avait pu être mise au point, bien que les tentatives aient été nombreuses. Les premiers essais chez l'homme furent faits par Funaoka et ses collaborateurs en 1930 et à la même époque par Carvalho (1931). Ce dernier en injectant un produit de contraste directement dans les ganglions obtint quelques succès limités.

En fait, il fallut attendre Kinmonth (1952) pour qu'une technique valable soit véritablement mise au point : l'utilisation d'un colorant résorbé électivement par le système lymphatique lorsqu'on l'injecte dans les tissus permet de mettre en évidence les vaisseaux lymphatiques et le cathétérisme devient possible. La méthode actuelle s'inspire, à quelques nuances près, de celle de Kinmonth.

I - Technique de la lymphographie des membres inférieurs

Nous nous bornerons à l'étude de la lymphographie des membres inférieurs. Le premier temps est le repérage des lymphatiques superficiels par l'injection dans le tissu cellulaire sous-cutané de la base du gros orteil de 1 à 2 ml de la solution colorante. Celle-ci est du Patent Blue Violet (P.B.V.)

dissous dans la xylocaine (ceci pour éviter la douleur au moment de l'injection). La petite flaque de colorant est résorbée par les lymphatiques qui apparaissent presque immédiatement dans la région sus-jacente.

La dénudation est un temps délicat car les lymphatiques sont très superficiels et solidaires du tissu cellulo-graisseux dont il faut les dégager. La difficulté du cathétérisme (que l'on pratique avec une aiguille de très fin calibre) est évidemment fonction du calibre du lymphatique. Néanmoins, même chez l'enfant, grâce à un opérateur entraîné, ce cathétérisme est possible dans la majorité des cas.

L'injection de la substance de contraste grâce à une seringue spéciale doit être très lente. Dans les premiers temps de la lymphographie le produit de contraste utilisé était une substance iodée hydrosoluble (radioselectan). C'est ainsi que Kinmonth, Collette et Kaindl réalisèrent leurs premières lymphographies. Actuellement cette méthode est abandonnée car elle avait pour inconvénient majeur de ne pas permettre l'opacification de la voie profonde pelvi-lombo-aortique. Grâce au lipiodol ultra- fluide à 38 % on obtient une bonne injection de la voie profonde en même temps que des lymphatiques superficiels tandis que les images obtenues sont plus détaillées, plus persistantes et de meilleure qualité qu'avec les produits de contraste hydrosolubles. La quantité de liquide à injecter est , chez l'enfant, de 3 à 4ml pour 10 kg de poids ; l'injection étant douloureuse il est préférable, dès que l'aiguille est en place, d'injecter quelques millilitres de xylocaine dans le vaisseau cathétérisé, ou mieux encore de pratiquer la lymphographie chez l'enfant sous anesthésie générale.

La prise des clichés précoces est essentielle à la connaissance de la circulation lymphatique ; aussi ce temps est-il particulièrement important dans l'étude d'un oedème. La voie pelvi-lombo-aortique commence normalement à s'opacifier dès la fin de l'injection et, s'il n'existe aucun obstacle, si la circulation n'est pas ralentie, il faut environ une demie heure pour qu'elle

soit entièrement opacifiée. Enfin les derniers clichés permettent de visualiser le canal thoracique et sa crosse. Il est indispensable de pratiquer des clichés le lendemain de l'injection qui permettent une meilleure analyse des ganglions profonds, cette opacification des ganglions persiste d'ailleurs pendant plusieurs mois.

La lymphographie comporte certaines difficultés dans les oedèmes. La technique est, en effet, plus délicate. Tantôt les lymphatiques que l'on trouve lors de la dénudation sont très fins et se rompent dès qu'on tente de les cathétériser tantôt ils sont de diamètre relativement gros mais fragiles et l'injection de lipiodol sous pression est susceptible de provoquer une rupture de vaisseau, aussi est-il prudent d'injecter le lipiodol sous très faible pression pour éviter de traumatiser le système lymphatique. Enfin, il est des cas où aucun lymphatique n'est découvert lors de la dénudation : bien entendu la lymphographie est alors impossible.

II - Résultats (cf cliché observation n° 4)

1 - Au membre inférieur à partir du premier espace interdigital partent deux vaisseaux qui se divisent au-dessus de la malléole interne pour former un groupe de quatre vaisseaux qui se dirigent par un trajet rectiligne ou légèrement sinueux en haut et en arrière vers l'articulation du genou où ils se projettent, sur les clichés de face, en dedans du condyle interne. A la cuisse ces vaisseaux en nombre variable d'une dizaine en moyenne s'infléchissent en dehors pour gagner par un trajet également rectiligne les ganglions inguinaux. Ces vaisseaux sont fins de calibre un peu irrégulier.

2 - La voie profonde

Grâce à l'utilisation d'un produit de contraste huileux la voie profonde est toujours injectée au cours d'une lymphographie normale. A partir des ganglions inguinaux superficiels de multiples efférents entrelacés aboutissent à la chaîne

iliaque externe à laquelle fait suite la chaîne iliaque primitive. A partir de la 5e vertèbre lombaire plusieurs chaînes ganglionnaires montent le long du rachis. Les collecteurs lombaires droit et gauche se réunissent à un niveau variable entre L2 et D11 (cf Anatomie) pour former l'origine du canal thoracique. Lorsque l'opacification atteint ce niveau le malade est laissé en position verticale pendant une dizaine de minutes : le lipiodol se stocke alors dans les troncs d'origine du canal thoracique. Dès qu'on remet le sujet en decubitus le canal thoracique s'injecte.

Au cours d'une lymphographie normale il faut après la fin de l'injection entre une demie heure et une heure pour que la totalité du circuit inguino-sous clavier soit opacifié.

III - Incidents de la lymphographie

Nous serons très brefs sur ce chapitre ; la lymphographie est un examen bien toléré.

L'injection de colorant entraîne une coloration gris-bleuté (souvent très nette chez l'enfant) de tous les téguments : cette coloration est transitoire et le colorant est éliminé en 48 heures environ par les urines qui sont teintées de bleu. Seule persiste pendant une dizaine de jours la coloration bleutée au niveau du point d'injection du PBV.

Dans les heures qui suivent la lymphographie les radiographies pulmonaires montrent un aspect granité dû à la "miliaire lipiodolée". Cet aspect traduit la fixation au niveau des poumons du produit de contraste huileux déversé dans le système veineux à partir du canal thoracique. Cet aspect s'accompagne parfois d'asthénie, de nausées, d'une élévation thermique modérée. Tout rentre dans l'ordre en 24 ou 48 heures.

Au cours des lymphographies chez les sujets porteurs de lymphoedème on signale parfois une augmentation transitoire de l'oedème. En fait dans les lymphoedèmes l'écueil majeur de la lymphographie est très certainement son impossibilité technique soit que les lymphatiques ne soient pas retrouvés lors de la dénudation, soit que leur finesse ou leur fragilité rende le cathétérisme impossible.

En conclusion :

La lymphographie est une technique délicate, mais qui entre des mains expérimentées est réalisable dans la majorité des cas. L'idéal, dans l'exploration du système lymphatique, serait bien entendu de la pratiquer par injection du produit de contraste dans le tissu interstitiel. Cette méthode, outre sa simplicité, permettrait mieux que toute autre d'apprécier la qualité de la résorption par les capillaires lymphatiques. Ce produit opacifiant idéal reste à trouver.

DEUXIEME PARTIE

OBSERVATIONS

oOo

OBSERVATION N° 1 (Professeur Robert LAPLANE)

J... Jacques est né le 23 février 1963 au 8e mois d'une grossesse normale. Il s'agit d'un premier enfant, les parents sont bien portants, non consanguins. Il n'y a rien à signaler ni chez les ascendants ni chez les collatéraux.

Dès la naissance est notée une infiltration oedémateuse des membres qui va progressivement mais incomplètement régresser dans le courant des premières semaines : à 4 semaines persiste un oedème discret des membres inférieurs.

A l'âge de 5 semaines cet enfant est hospitalisé à Trousseau dans le service du Professeur LAPLANE, à l'occasion d'une crise convulsive. Les oedèmes sont alors très importants touchant les membres inférieurs, la main gauche, les paupières et sont associés à une macroglossie. Ce sont des oedèmes fermes mais prenant le godet. Il n'y a ni ascite ni épanchement pleural. Cet enfant est par ailleurs normal ; il n'existe pas de malformations cliniquement décelables, l'examen neurologique et le coeur sont normaux, l'appétit est correct, la déglutition se fait normalement, il n'y a pas de troubles digestifs, la courbe pondérale est satisfaisante. L'épisode convulsif sera sans lendemain.

Pendant les trois mois de l'hospitalisation les oedèmes vont progressivement diminuer et à sa sortie du service l'enfant présente seulement une infiltration du dos des pieds, une macroglossie et une face un peu trop arrondie.

De 5 mois à 14 mois les oedèmes persistent, variables d'un jour à l'autre, tantôt limités aux pieds, tantôt remontant jusqu'aux organes génitaux. Par contre les membres supérieurs semblent normaux, la macroglossie régresse.

A 14 mois sans raison apparente les oedèmes augmentent progressivement pour devenir considérables et toucher non seulement les membres inférieurs et les organes génitaux mais aussi la région abdomino-lombaire, les membres supérieurs et le visage. Sans traitement ces signes vont s'amender et 1 mois plus tard seule persiste une discrète infiltration des pieds.

A 19 mois nouvelle poussée atteignant les membres inférieurs et les organes génitaux. Mais contrairement aux poussées antérieures celle-ci ne régressera pas. Depuis cette époque la situation est pratiquement inchangée et actuellement cet enfant qui a 3 ans et est par ailleurs tout-à-fait normal présente un oedème blanc ferme ne prenant pas le godet, sans aucun signe inflammatoire déformant les membres inférieurs (un peu plus important à droite) et remontant jusqu'aux organes génitaux (cf. photo). Le visage est très arrondi sans que l'on puisse parler de véritable infiltration. Quant aux membres supérieurs apparemment normaux ils présentent à la palpation un épaississement discret des parties molles.

Au total, cet enfant maintenant âgé de 3 ans présente depuis la naissance des oedèmes prédominants aux membres inférieurs. Pendant les 18 premiers mois ces oedèmes ont évolué par poussées incomplètement régressives. Depuis 18 mois aucune poussée, aucune tendance à la régression n'a été constatée.

Des nombreux examens complémentaires pratiqués pour élucider l'origine de ces oedèmes un seul est à noter ; pendant les premiers mois fut notée une hypo-protinémie entre 40 et 50 g/l. Mais son caractère modéré d'une part sa réparation spontanée d'autre part alors même que les oedèmes persistaient permettaient de l'innocenter dans la genèse de ces oedèmes.

En fait, le caractère d'emblée asymétrique des oedèmes, leur importance, leur chronicité en dépit d'une certaine variabilité, leur résistance

aux traitements symptomatiques devaient faire envisager le diagnostic de lymphoedème congénital. C'est dans cette optique qu'une lymphographie fut demandée et pratiquée en avril 1965 par le Docteur PICARD.

Lymphographie :

Le premier temps de la lymphographie, l'épreuve au bleu montre une répartition tout-à-fait pathologique.

On ne peut réaliser la lymphographie que du côté droit car par l'incision du côté gauche on ne voit qu'un lymphatique fragile qui se rompt très facilement. On profite de cette incision pour réaliser une phlébographie du membre inférieur gauche : elle montre une voie veineuse normale au niveau du membre inférieur et de la voie iliaque gauche.

A droite on trouve plusieurs lymphatiques de calibre assez gros. L'injection de 10 cm³ de lipiodol opacifie un réseau lymphatique anormal:

- dans son calibre très dilaté
- dans sa topographie au niveau de tout le membre et dans sa voie de drainage qui se fait vers la paroi abdominale
- dans sa circulation : elle est très lente et s'accompagne d'une circulation rétrograde témoignant d'une atteinte valvulaire complète.

La surélévation du membre accélère la progression et permet de mettre en évidence une disposition presque étoilée de très gros lymphatiques au niveau de la racine du membre où les lymphatiques très dilatés ont presque un centimètre de diamètre . Une dérivation se fait par voie rétrograde vers la paroi abdominale. Celle-ci permet l'opacification des lymphatiques centro-latéraux et la disparition du jeu valvulaire permet d'obtenir sur les clichés tardifs une opacification partielle des lymphatiques du membre inférieur gauche jusqu'au pied.

Sur les clichés tardifs de nombreux ganglions sont opacifiés : poplités bi-latéraux, inguino-iliaques gauche et droit, axillaires bi-latéraux et thoraciques. Les ganglions thoraciques ont une topographie particulière (médiastinale antérieure et des gouttières costo-vertébrales).

On n'obtient aucune opacification des chaînes lombo-aortiques ni du canal thoracique.

Enfin sur les clichés tardifs le parenchyme pulmonaire a une transparence anormale ce qui traduit le passage du lipiodol dans le sang en un point qui n'est sûrement pas la terminaison du canal thoracique.

Commentaires :

Cette très curieuse observation, qui ne ressemble en rien aux observations habituelles de lymphoedème congénital appelle quelques commentaires.

1 - Il existe très certainement une malformation généralisée des vaisseaux lymphatiques.

En effet, bien que la lymphographie n'ait été pratiquée qu'au membre inférieur gauche l'aspect clinique des oedèmes permet de conclure à une atteinte symétrique des membres inférieurs. En raison des épisodes antérieurs d'oedème des membres supérieurs, de la face (et probablement de la langue) il est probable que cette malformation n'est pas localisée aux membres inférieurs bien que la tolérance soit meilleure dans les territoires sus-diaphragmatiques.

2 - Quelle est l'anomalie responsable ?

L'absence d'injection de voie profonde lombo-aortique peut faire évoquer une absence totale de cette voie profonde.

Mais l'absence de manifestations cliniques dans le territoire mésentérique (pas d'ascite chyleuse, pas d'entéropathie exsudative) permet de penser que les troncs intestinaux se drainent correctement et que par conséquent la voie profonde existe. Certes l'hypoprotidémie que cet enfant a présentée peut faire discuter une entéropathie exsudative par anomalie lymphatique dans le territoire intestinal. La réparation de cette hypoprotidémie n'a pas permis qu'on poursuive les investigations dans ce sens. En tous cas, en admettant même qu'une anomalie lymphatique intestinale ait été responsable de l'hypoprotidémie une circulation de suppléance a dû s'établir puisqu'actuellement aucun signe n'existe permettant de parler d'entéropathie exsudative.

Bien entendu seule une lymphographie profonde à l'occasion d'une laparotomie permettrait de vérifier l'intégrité de la voie profonde.

Si nous admettons que la voie profonde existe seule une solution de continuité dans l'appareil lymphatique, une absence de communication entre les lymphatiques périphériques et la voie de drainage principale peut expliquer les aspects lymphographiques que nous avons constatés.

3 - Quelles sont les voies de suppléance ?

Trois remarques peuvent être faites : il existe une suppléance lymphatique, il existe une suppléance veineuse, enfin les voies de suppléances des territoires sus-diaphragmatiques sont de meilleure qualité que celles du territoire sous-diaphragmatique.

- l'existence d'une suppléance lymphatique est attestée par l'opacification de ganglions thoraciques médiastinaux antérieurs et costovertébraux. L'opacification de ces territoires ganglionnaires se fait probablement à partir des lymphatiques de la paroi abdominale. On peut penser qu'à partir de là la lymphe emprunte les voies

anastomotiques décrites par Mascagni et Orts Lorca qui font communiquer la paroi abdominale et certaines chaînes intra-thoraciques (chaîne mammaire interne et ganglions pariétaux intrathoraciques). Il est possible bien entendu, que d'autres anastomoses aient pu se créer.

Il est certain que cette faible voie anastomotique est très insuffisante.

- L'existence d'une ouverture des lymphatiques dans le système veineux est attestée par la constatation d'une miliaire lipiodolée alors même que le canal thoracique n'est pas injecté. Il s'agit là d'un exemple certain de communication lymphatico-veineuse.
- Si nous admettons que l'absence de communication entre les lymphatiques périphériques et la voie profonde est bien l'anomalie essentielle que présente cet enfant, l'histoire clinique nous incite à penser que cette anomalie est la même dans le territoire sus-diaphragmatique, que dans le territoire sous-diaphragmatique. Pourquoi dans cette hypothèse l'oedème a-t-il pratiquement disparu de la partie supérieure du corps : peut-être parce que des voies de suppléances suffisantes ont pu se créer ou plus simplement parce que la station debout a permis la régression de l'oedème plus facilement aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

OBSERVATION N° 2 (Professeur Agrégé ALAGILLE)

H... Marie-Raymonde est âgée de 14 ans lorsqu'elle est hospitalisée pour la première fois à Bicêtre.

C'est à l'âge de 11 ans que, progressivement, sans fièvre, sans douleurs, sans adénite ni lymphangite, sans traumatisme est apparue une augmentation de volume du membre inférieur gauche. Jusque là cette fille était bien portante. L'interrogatoire apprend que six membres de la famille sont porteurs de grosses jambes sans que l'on ait d'autres précisions.

A l'examen le membre inférieur gauche est augmenté de volume dans son ensemble, le pli cutané est épaissi, il n'y a pas d'allongement du membre. L'origine lymphatique de cet oedème est attestée par une lymphographie faite à Nancy montrant une ectasie de tout le réseau lymphatique du membre inférieur gauche.

Bien que l'unilatéralité des symptômes puisse faire penser que l'anomalie lymphatique est unilatérale on décide de pratiquer une épreuve au Bleu des 2 côtés sans refaire la lymphographie. L'injection de PBV aux deux pieds (Docteur PICARD) montre :

- à gauche une imprégnation très rapide des flaqes remontant sur la jambe.
- à droite un aspect subnormal avec néanmoins une injection rétrograde de certains lymphatiques des orteils. Cette anomalie discrète fait discuter la possibilité d'une atteinte lymphatique également de ce côté.

18 mois plus tard, l'enfant est réhospitalisé en raison de l'aggravation de ce lympoedème. D'une part l'oedème du membre inférieur gauche a augmenté

depuis la précédente hospitalisation. D'autre part est apparu un oedème discret du membre inférieur droit et surtout de la grande lèvre droite.

Lymphographie et Iléocavographie (Docteur PICARD)

L'injection du PBV montre une résorption manifestement pathologique du côté gauche avec une coloration des lymphatiques sous-cutanés. A droite la résorption est pratiquement normale alors qu'elle ne l'était pas lors du précédent examen. Il est probable que cette discordance est due à une injection trop profonde du colorant lors de l'examen.

La lymphographie montre des altérations bilatérales du système lymphatique avec un réseau de lymphatiques particulièrement net au niveau de la jambe gauche. L'atteinte du côté droit est plus discrète mais on note un réseau anormal à mi-jambe. Quant aux lymphatiques des cuisses ils sont très fins et surtout finement tortueux des deux côtés. Au niveau du bassin la circulation est ralentie et l'on note un réseau atypique se projetant sur l'aile iliaque droite.

Les clichés tardifs montrent une stase lymphatique au niveau des membres surtout à gauche. Les ganglions ilio-pelvi lomboaortiques sont très riches mais d'aspect normal.

L'iléocavographie est normale.

Commentaires :

1 - L'histoire clinique en deux temps est très remarquable . A plus de 3 ans de distance cette enfant a présenté un lymphoedème d'un membre puis de l'autre. Des faits analogues sont fréquents et incitent à la plus grande prudence quant au pronostic d'un lymphoedème unilatéral.

Les antécédents familiaux de "grosses jambes" pourraient faire discuter une maladie de MEIGE-MILROY. Il est évidemment impossible de prouver cette hypothèse, les autres membres de la famille n'ayant pas été examinés.

2 - Cette observation illustre l'intérêt de l'épreuve au Bleu : 18 mois avant que n'apparaisse le lymphoedème du côté droit on pouvait pressentir cette apparition devant la résorption légèrement anormale du PBV au niveau du pied.

3 - Cette observation est un très bel exemple d'insuffisance valvulaire touchant non seulement les membres inférieurs mais également la partie inférieure de la voie lymphatique profonde.

La bilatéralité des lésions, l'absence de blocage iléo-pelvien permettent de penser que cette insuffisance valvulaire est primitive.

4 - La très grande richesse ganglionnaire est à noter : on peut se demander si les ganglions ne jouent pas un rôle dans le processus lymphoedémateux, à moins que cette richesse ganglionnaire ne soit que la conséquence de la stase lymphatique.

OBSERVATION N° 3 (Docteur GRENET)

T... Christiane est une fille de 12 ans jusque là parfaitement bien portante chez laquelle est apparue inopinément sans fièvre, sans douleurs, sans signes de lymphangite une augmentation progressive de volume du membre inférieur droit n'entraînant qu'une sensation de lourdeur du membre et une gêne esthétique. Aucun membre de la famille n'a présenté de phénomènes analogues.

C'est en raison de cette augmentation de volume du membre inférieur qu'elle est hospitalisée en octobre 1963 à St Louis dans le service du Docteur GRENET.

Cet oedème apparu quelques mois auparavant est ferme, indolore, ne prend pas le godet. Il intéresse aussi bien la jambe que la cuisse mais respecte la grande lèvre. Il n'y a pas de lymphangite, pas de lacis veineux, pas de varices. Les deux membres ont la même longueur. Les mensurations montrent au niveau du mollet une circonférence qui à droite est supérieure de 4 cm à ce qu'elle est à gauche, tandis qu'à la cuisse la différence est de 5 cm.

Dans l'année qui suit l'augmentation de volume va se préciser puisqu'en octobre 1964 le mollet droit a une circonférence de 11 cm supérieure à celle du mollet gauche et la cuisse droite une circonférence de 9 cm supérieure à celle de la cuisse gauche. Pendant le même temps s'est développée une pilosité notable du membre atteint. La longueur des 2 membres est toujours identique.

A cette époque à la suite d'une chute sur les genoux ayant entraîné une petite plaie du genou apparaît une rougeur de tout le membre inférieur droit respectant le pied suivie d'un abcès de la région sacro-iliaque (sans inoculation septique à ce niveau). L'évolution de cet abcès après incision sera favorable.

Depuis cet incident l'état est stationnaire. Mais en raison du caractère monstrueux de cet éléphantiasis une intervention est envisagée.

Lymphographie : octobre 1963 (Docteur BISMUTH)

Lymphographie bilatérale.

- à gauche : l'aspect radiologique et la progression tant au niveau du membre inférieur que dans le pelvis sont normaux.
- à droite : il existe un très important réseau lymphatique sous-dermique réticulé au niveau de la jambe. Au niveau de la cuisse les lymphatiques sont peu nombreux mais dilatés. Dans la région inguinale les ganglions sont beaucoup moins nombreux qu'à gauche. Il n'y a aucune injection des ganglions iliaques externes et primitifs. Les clichés de contrôle le lendemain ne montrent pas de progression supplémentaire dans le pelvis. Une cavographie pratiquée s'est avérée normale.

Commentaires :

Cette observation est intéressante à bien des égards :

1 - sur le plan clinique trois faits sont à noter

- d'une part la progressivité des symptômes : cet oedème s'est installé à bas bruit et a augmenté de volume très lentement pendant plus d'un an . Ce caractère, fréquemment rencontré au cours des lymphoedèmes, s'oppose fortement aux poussées évolutives partiellement régressives observées dans d'autres cas.
- d'autre part, l'apparition au niveau du membre atteint d'une pilosité tout à fait anormale : ce fait qui n'est pas habituel dans le lymphoedème mérite d'être noté.
- enfin l'accident évolutif survenu à la suite d'une petite plaie du genou : on sait avec quelle facilité certains sujets atteints de lymphoedème présentent

infections cutanées d'allure érysipélateuse. Nous avons vu à propos du lymphoedème expérimental que ceci pouvait être considéré comme une complication du lymphoedème. Dans le cas présent la survenue concomitante d'un abcès de la région sacro-iliaque, alors même qu'il n'y a pas eu d'inoculation septique à ce niveau, peut être considérée comme une complication de cette plaie du genou.

2 - Sur le plan lymphographique

Deux notions sont à retenir :

- la raréfaction ganglionnaire inguinale pouvant faire penser que les ganglions ont leur responsabilité dans ce lymphoedème
- l'absence d'injection des chaînes iliaques peut faire évoquer un blocage à ce niveau. Cette hypothèse est plausible mais il est, à vrai dire, impossible de l'affirmer. Un ralentissement de la progression sans obstacle peut tout aussi bien expliquer les images constatées.

OBSERVATION N° 4 (Docteur PETIT)

M... André est né le 13 janvier 1962 au terme d'une grossesse normale. Alors que le premier jour de la vie aucune anomalie n'est constatée, dès le 2^e jour cet enfant présente une augmentation de volume du membre inférieur droit allant du pied à la racine de la cuisse.

Depuis cette époque la différence de volume relative entre les deux membres inférieurs reste constante. Il n'y a pas d'allongement du membre. Les radiographies du squelette sont normales. Le développement de cet enfant est, par ailleurs, entièrement normal .

Lymphographie : le 24/2/64 (Docteur PICARD)

- à droite : la résorption du colorant est anormale comme ceci est observé dans les lympoedèmes, mais la lymphographie est impossible : lors de la dénudation on ne trouve pas de lymphatiques. Une phlébographie est réalisée par une veine dorsale du pied. Celle-ci est normale et montre une perméabilité parfaite de l'axe fémoro-iliaque.
- à gauche : la lymphographie est absolument normale.

L'enfant est revu régulièrement une fois par an par le docteur PETIT chirurgien des Enfants-Assistés : l'oedème du membre inférieur droit persiste sans changement, si ce n'est , aux dires des parents, une certaine variabilité dans son importance. Cet oedème est important puisque les dernières mensurations montraient une circonférence de 36 cm à la cuisse droite, de 25 cm au mollet droit, alors qu'à gauche les circonférences étaient respectivement de 29 cm et de 18 cm.

Commentaires ;

Il s'agit là d'une observation très pure de lymphoedème localisé unilatéral et congénital. La résorption anormale du colorant permet à elle seule d'affirmer l'origine lymphatique de cet oedème. L'absence de lymphatiques lors de la dénudation doit le faire classer dans la catégorie des lymphoedèmes par aplasie des lymphatiques superficiels.

oOo

OBSERVATION N° 5 (Professeur Robert LAPLANE)

Z... Dabiel âgé de 11 ans est adressé en mai 1965 dans le service du Professeur LAPLANE pour un oedème du membre inférieur droit.

Ce garçon d'origine italienne , n' a aucun antécédent pathologique, les parents , respectivement âgés de 48 ans et de 58 ans, la soeur âgée de 16 ans, sont bien portants.

C'est en janvier 1965 que l'enfant remarque un gonflement de la face dorsale du pied droit qui, en une quinzaine de jours, va gagner la cheville et le tiers inférieur de la jambe. Ces phénomènes sont apparus sans fièvre, sans infection cutanée ni ganglionnaire, sans douleurs. Pendant un mois environ cet oedème persiste, inchangé. Dans le courant du mois de mars l'oedème envahit toute la jambe, la cuisse et comble le pli de l'aîne. Une tentative de lymphographie faite en ville se solde par un échec et le radiologue précise "les lymphatiques sont si fins qu'aucune aiguille, même filiforme, ne peut les cathétériser".

Les constatations faites dans le service sont identiques à celles du médecin traitant : le membre inférieur droit est le siège d'un oedème blanc, élastique, ne prenant pas le godet, indolore, sans modifications de la chaleur locale ni rougeur. Cet oedème remonte jusqu'au pli inguinal qui est comblé. Les organes génitaux ne sont pas touchés. Les deux membres inférieurs sont d'égale longueur.

Dans les jours qui suivent, aux dires des parents, on assiste à une régression presque complète de cet oedème, mais quand l'enfant est revu 3 semaines plus tard dans le service l'aspect est le même que celui précédemment constaté.

En raison de l'échec de la lymphographie et de la réticence des parents devant un nouvel examen, il est décidé de se contenter d'une épreuve au Bleu Violet Patent. Celle-ci confirme de façon éclatante le diagnostic de lymphoedème en montrant une résorption manifestement pathologique du côté de l'oedème.

Commentaires :

Cette observation, qui est un exemple très pur de ces lymphoedèmes en apparence primitifs survenant avec prédilection aux alentours de la puberté, tire son intérêt de l'épreuve du bleu.

Elle illustre tout-à-fait l'intérêt diagnostique d'une telle épreuve. Si la lymphographie est nécessaire pour préciser le mécanisme d'un lymphoedème elle n'est pas indispensable pour en assurer le diagnostic.

OBSERVATION N° 6 (Docteur SIGUIER)

N... Monique 19 ans est porteuse depuis l'âge de 15 ans d'un lymphoedème inférieur gauche.

A l'âge de 16 ans une phlébographie pratiquée (Docteur BUCK) est normale. A cette occasion une biopsie de peau est effectuée :

" La peau est le siège d'une sclérose relativement dense s'étendant sur toute la hauteur du derme et diffusant activement dans l'hypoderme. Cette sclérose très dense est hyaline, à peine inflammatoire, peut-être secondaire à un oedème. Le tissu cellulaire sous-cutané est le siège d'un oedème relativement important avec début de fibrose. On a l'impression d'une distension des vaisseaux lymphatiques par la stase. Le prélèvement veineux est normal".

- Un an plus tard une tentative de lymphographie est effectuée (Docteur BUCK) : la répartition du colorant est anormale des deux côtés mais le cathétérisme est impossible.
- A 19 ans cette jeune fille est adressée au Docteur PICARD pour lymphographie.

Lymphographie le 20.7.65 (Docteur PICARD)

Une injection de PBV est faite au niveau des 2 pieds, de la cuisse gauche et du poignet gauche. La résorption du colorant est anormale au niveau des deux pieds (alors que l'oedème est unilatéral gauche). Au niveau des autres points la résorption est sensiblement normale.

Etant donné l'échec de la lymphographie antérieure on pense qu'il est inutile de refaire un nouvel examen à point de départ pédieux. On pratique une incision de la cuisse gauche où la résorption est normale : on trouve 3 lymphatiques extrêmement fins qui se cassent dès la tentative de ponction. On essaie une lymphographie rétrograde par le bout distal mais le cathétérisme est impossible.

Commentaires

Malgré l'absence de documents lymphographiques cette observation est intéressante à plusieurs titres :

- elle confirme l'intérêt de l'épreuve au Bleu comme moyen diagnostique de l'origine lymphatique de l'oedème.
- elle montre très bien qu'une anomalie lymphatique bilatérale attestée par l'épreuve au PBV anormale des deux côtés) peut fort bien avoir de traduction clinique que d'un seul côté. Il est permis de supposer que cette jeune fille développera peut être plus ou moins tardivement un oedème du côté droit , c'est-à-dire du côté qui jusque là est apparemment indemne.
- elle illustre enfin par son étude histologique la constitution d'une sclérose certaine et sous-cutanée telle qu'elle est habituellement observée comme conséquence des oedèmes lymphatiques.

OBSERVATION N° 7 (Docteur TOURNAY)

E... Claire est une fille de 15 ans présentant un lymphoedème bilatérale des membres inférieurs apparu progressivement et inopinément vers l'âge de 4 ans d'abord à la jambe gauche puis à la jambe droite. Une phébo-graphie pratiquée se révéla normale.

Lymphographie bilatérale (Docteur PICARD)

La résorption du PBV est pathologique des deux côtés.

La progression est asymétrique, en raison d'un moins bon cathétérisme à gauche mais suffisante pour obtenir une bonne opacification. La progression est très lente, les canaux lymphatiques très fins. Il existe une stase avec circulation rétrograde permettant l'opacification de tous les lymphatiques des pieds et des orteils.

Le nombre des lymphatiques opacifiés est augmenté à la jambe avec une topographie anormale. Au niveau des cuisses l'opacification est retardée et le nombre des lymphatiques est réduit. Sur les clichés tardifs on note une persistance du lipiodol au niveau des membres.

Il existe une grande richesse de ganglions inguino-pelvi-lombo-aortiques.

Le canal thoracique n'est pas opacifié : par contre de très nombreux ganglions médiastinaux latéro-trachéaux et intertrachéobronchiques sont injectés sur les clichés tardifs.

Commentaires

Il s'agit là d'une très belle observation des lymphoedème bilatéral avec stase et insuffisance valvulaire. Mais son intérêt réside surtout dans

les anomalies de la voie lymphatique profonde : l'absence d'injection du canal thoracique et l'opacification de territoires ganglionnaires intrathoraciques qu'habituellement la lymphographie ne met pas en évidence permettent de supposer qu'il existe dans ce cas une interruption dans la continuité de la voie profonde.

Par certains côtés l'aspect lymphographique ici rappelle celui de l'observation n° 1 où aucune opacification de la voie profonde n'était obtenue tandis que de nombreux ganglions intrathoraciques l'étaient. Nous avons conclu dans ce cas à une absence de communication entre lymphatiques périphériques et voie lymphatique profonde (donc à une interruption dans la continuité du système lymphatique). Dans l'observation présente il existe probablement une anomalie voisine bien que située à un niveau différent.

OBSERVATION N° 8 (Docteur NATALI)

DEM... Brigitte présente depuis la naissance un oedème du membre inférieur droit. Elle est d'une famille de 6 enfants : les parents comme les autres enfants sont indemnes de toute affection du même ordre.

Elle a au cours de la petite enfance présenté deux poussées de lymphangite du membre inférieur droit avec fièvre à 40°. Ces lymphangites sont apparues à la suite d'un traumatisme minime et ont nécessité à chaque fois une immobilisation d'un mois. Depuis plusieurs années aucun phénomène analogue n'a été observé.

A l'âge de 8 ans une tentative de lymphographie est faite (Docteur PICARD).

La résorption du Bleu est anormale du côté droit. A la dénudation aucun lymphatique n'est constaté. La phlébographie est normale.

Commentaires

Cette observation est un exemple très pur de lymphoedème congénital localisé par aplasie des lymphatiques jambiers superficiels. Elle est un exemple aussi de la vulnérabilité de ces sujets vis-à-vis de l'infection : à deux reprises cette petite fille a présenté une lymphangite à l'occasion d'un traumatisme minime.

OBSERVATION N° 9 (Docteur TOURNAY)

G... Bernadette jusque là parfaitement bien portante a présenté en 1961 à l'âge de 12 ans une fistule lymphatique au niveau du creux inguinal droit : A trois reprises pendant l'année 1961 après une écorchure apparemment bénigne de la jambe elle a présenté pendant 48 heures un écoulement lymphatique. Cette fistule se produisait au niveau d'une petite ectasie lymphatique faisant saillie sous la peau.

De 1961 à 1965 aucun phénomène ne se produit mais en juillet 1965 à la suite d'une nouvelle plaie traumatique minime de la jambe apparaît un oedème du pied droit. Malgré un traitement antibiotique cet oedème augmente et gagne la jambe : c'est un oedème dur et indolore sans autre anomalie à l'examen. La fistule lymphatique inguinale ne s'est jamais reproduite.

Une tentative de lymphographie est faite par le Docteur PICARD :

La résorption du PBV est normale à gauche, anormale à droite. Lors de la dénudation les lymphatiques sont sclérosés et obturés et la lymphographie est impossible.

Un traitement a été institué consistant en une botte à la colle de Unna recouverte d'un élastoplaste renouvelée chaque mois et portée en permanence. Grâce à ce traitement l'oedème a partiellement regréssé : le pied seul reste infiltré la jambe droite a une circonférence de 2 cm supérieure à la jambe gauche.

Commentaires :

Cette observation est très différente de toutes celles que nous avons eues à étudier. Dans ce cas en effet le lymphoedème est peut être secondaire

à une obstruction par thrombose lymphatique. Il est néanmoins légitime de supposer étant donné l'antécédent de fistule lymphatique que cette thrombose s'est produite sur un système lymphatique déjà pathologique. S'agit-il d'une anomalie acquise ou congénitale : il est impossible de trancher.

oOo

OBSERVATION N° 10 (Professeur Cl. OLIVIER, Docteur DUCROS)

C... Annick est actuellement âgée de 22 ans. C'est à l'âge de 16 ans que s'est développé un oedème du pied et de la cheville droite : cet oedème est persistant, ne régresse pas par le décubitus.

Dans les antécédents on relève une fracture spontanée du péroné droit au tiers supérieur de la jambe en 1964 : cette jeune fille était alors âgée de 15 ans.

Devant la persistance de l'oedème le diagnostic de lymphoedème est évoqué, une lymphographie et une phlébographie sont demandées.

Lymphographie-phlébographie (Docteur PICARD)

Au niveau du pied droit la résorption du colorant est manifestement anormale.

A gauche (où il n'existe aucun oedème) la résorption est partiellement anormale et pour cette raison la lymphographie est pratiquée de ce côté : deux lymphatiques très fragiles ne peuvent être cathétérisés. Le cathétérisme d'un troisième permet l'opacification d'un système lymphatique très pauvre.

La phlébographie montre l'intégrité de la voie veineuse.

Commentaires :

Il s'agit d'un exemple de lymphoedème par hypoplasie des lymphatiques jambiers . Il est très instructif que la lymphographie ait été faite du côté apparemment indemne. Il est en effet intéressant de remarquer la parfaite tolérance clinique de l'anomalie lymphatique constatée à gauche. On peut se demander si le traumatisme survenu 1 an avant l'apparition du lymphoedème

à droite n'a pas joué un rôle adjuvant venant révéler une malformation jusque là parfaitement tolérée.

Enfin la fidélité de l'épreuve au Bleu apparaît nettement dans cette observation : une résorption discrètement anormale à gauche était le témoin d'un "lymphoedème infraclinique" : la lymphographie n'a fait que confirmer cette impression.

OBSERVATION N° 11 (Professeur JULIEN MARIE)

C... Alexandre est le 3^e enfant de la famille. Ses parents sont bien portants, les deux autres enfants également.

Dès la naissance est noté un oedème du membre inférieur gauche et du membre supérieur droit. Aucun incident particulier est à relever.

A l'âge de trois ans il est vu dans le service du Professeur JULIEN MARIE. A l'examen on note un très volumineux oedème du membre inférieur gauche déformant globalement le membre remontant sur la partie sous-ombilicale de l'abdomen. Au membre supérieur l'oedème prédomine très nettement à la main et à l'avant-bras. Il n'y a pas d'inégalité de longueur des membres et cette constatation fait évoquer un lymphoedème et pratiquer une lymphographie du membre inférieur gauche.

Lymphographie (Docteur MANLOT)

Il existe une hypoplasie de tout le système lymphatique du membre inférieur gauche particulièrement nette au niveau de la cuisse où n'existent que deux vaisseaux lymphatiques grêles et tortueux. Dans la région inguinale est opacifiée une plage ovalaire qui n'a pas la structure d'un ganglion normal. La progression s'arrête là : le lendemain de lymphographie on ne constate aucune opacification des chaînes lombaires et thoraciques.

Commentaires :

1 - Sur le plan clinique il est à remarquer outre la localisation bi-polaire du lymphoedème (membre inférieur gauche, membre supérieur droit)

que l'oedème du membre inférieur remonte sur la paroi abdominale sous-ombilicale, c'est-à-dire sur tout le territoire normalement drainé par la chaîne inguinale superficielle.

2 - Au point de vue lymphographique cette observation est un très bel exemple iconographique d'hypoplasie des lymphatiques jambiers. Mais deux points particuliers méritent d'être notés:

- d'une part l'opacification de cette plage ovalaire dont on ne peut pas affirmer à coup sûr qu'il s'agit d'un ganglion.
- d'autre part l'absence totale d'injection de la voie lymphatique profonde. On peut se demander s'il n'existe pas une aplasie d'une partie de cette voie profonde.

Pos.	Sexe	Age d'appari- tion	Siège de l'oedème	Anomalies homolatérales	Anomalies contro- latérales	Voie lymph. profonde	Ganglions	Accidents évolutifs	Phlébo- graphie
1	M	n. natal	généralisé	disposition anarchique des vaisseaux. absence communication mem- bre, voie profonde		Injections de territoires aberrants	?	Néant	Nle
2	F	11a.	MIG	Stase - insuffis.valvu- laire	Stase	Atteinte par l'I.valvulai- re	richesse++	Atteinte secondai- re du MID+ gde lèvréd	Nle
3	F	12a.	MID	dilatation stase, insuf. valvulaire	néant	?	pauvreté	infection cutanée	Nle
4	M	n.natal	MID	aplasie	néant	?	?	néant	Nle
5	M	11a.	MID	? épreuve au bleu anorm.	néant	?	?	néant	
6	F	15a.	MIG	épreuve au bleu anormale	ep. au bleu anorm.	?	?	néant	Nle
7	F	4a.	2MI	insuffisance valvulaire		ct non injec- té territoires aberrants in- jectés	richesse ++	néant	Nle
8	F	n.natal	MID	aplasie	?	?	?	infections cutanées	
9	F	15a.	Jambe D	thrombose	néant	?	?	lymphor- ragies	
10	F	16a.	MID(pied et cheville)	Hypoplasie	hypoplasie	normale	normaux	néant	Nle
11	M	n.natal	MID MSD	Hypoplasie	?	arrêt de la progression rég.inguin.	aspect anor mal des gan- glions	néant	

TROISIEME PARTIE

CLASSIFICATION DES LYMPHOEDEMES PRIMITIFS

oOo

En se plaçant à un point de vue strictement clinique on peut classer le lymphoedème primitif en 4 catégories :

- Le lymphoedème simple localisé non familial : entrent dans cette catégorie les lymphoedèmes localisés à un ou deux membres ne s'accompagnant pas de manifestations cliniques évoquant une anomalie lymphatique profonde.
- Le lymphoedème "complexe" où l'atteinte des membres inférieurs n'est qu'un des éléments d'une maladie lymphatique plus diffuse.
- Le lymphoedème familial qui représente en soi une entité clinique particulière.
- Le lymphoedème Turnérien où l'anomalie lymphatique fait partie intégrante d'un ensemble malformatif très précis.

LYMPHOEDEME SIMPLE LOCALISE NON FAMILIAL

I - Fréquence

C'est le plus fréquent des lymphoedèmes primitifs. Nous en avons, pour notre part, observé 10 cas (observations 2 à 11). C'est aussi probablement le plus fréquent des lymphoedèmes. Ainsi ALLEN en 1934 sur 300 cas de lymphoedèmes des extrémités constatés en 10 ans à la Mayo Clinic en trouvait 105 qu'il qualifiait de primitifs (1).

II - Aspects cliniques

1 - Le sexe le plus fréquemment touché est indiscutablement le sexe féminin. Suivant les statistiques 73 à 91 % des lymphoedèmes primitifs touchent des sujets de sexe féminin (26). Bien entendu notre courte série n'a pas valeur de statistique, mais nous avons retrouvé une proportion analogue puisque 7 de nos 10 cas concernent des filles. Nous verrons l'interprétation qui peut en être donnée.

2 - Le siège de l'oedème

Ce type de lymphoedème est presque toujours localisé aux membres inférieurs. A vrai dire la localisation de l'oedème n'est pas toujours précisée dans les publications : nombre d'auteurs parlent simplement de "lymphoedèmes

des extrémités". Néanmoins SCHIRGER précise que sur 131 cas de lymphoedèmes idiopathiques 5 seulement touchaient les membres supérieurs, les autres étaient des oedèmes des membres inférieurs. Dans notre série un seul enfant présentait un oedème d'un membre supérieur (observation n° 11), mais il était associé à une atteinte du membre inférieur.

Lorsqu'elle est notée dans les statistiques importantes l'unilatéralité est observée dans 70 à 90 % des cas (26). Pour notre part nous avons observé 8 cas de localisation unilatérale pour 2 cas de lymphoedèmes bilatéraux. Il est à remarquer que dans ces lymphoedèmes bilatéraux l'asymétrie est fréquente sinon constante.

3 - L'âge d'apparition

Tous les auteurs qui ont publié des statistiques importantes ALLEN (1) KINMONTH (39) et SCHIRGER (69) ont opposé la rareté des cas congénitaux à la fréquence des lymphoedèmes survenus secondairement qu'ALLEN proposait d'appeler "lymphoedèmes précoces".

	Total	Congénitaux	Précoces
ALLEN (1935)	105	12 (11%)	93 (89 %)
KINMONTH (1957)	107	12 (11%)	95 (89%)
SCHIRGER (1962)	131	8 (7%)	123 (93%)

Certes nous retrouvons dans nos observations cette prédominance mais elle est beaucoup moins nette puisque sur nos 10 cas, 3 sont congénitaux (l'observation n° 4 où l'oedème est apparu le 2e jour de la vie peut être considéré comme congénital). Nous ne pouvons pas bien entendu en tirer de conclusions étant donné le caractère limité de notre série.

Il n'est pas sans intérêt de remarquer que dans les cas de lymphoedème précoce l'âge d'apparition se situe très fréquemment entre 11 et 16 ans, c'est-à-dire au moment de la puberté . Cette remarque faite il y a très longtemps par MEIGE à propos de lymphoedème familial (de même que la prédominance dans le sexe féminin) vaut à notre avis pour le lymphoedème non familial. Cette précision n'est pas toujours donnée dans la littérature la plupart des auteurs se contentant de noter que la majorité de ces cas apparaissent chez la femme avant 35 ans. Néanmoins quelques-uns comme LIMBOSCH remarquent que l'affection débute souvent après la puberté ou à l'occasion d'une grossesse.

Pour notre part - ce travail étant limité aux lymphoedèmes observés chez l'enfant - l'apparition à l'âge pubertaire nous a également frappé. Nous essaierons d'en donner une interprétation.

III - Les anomalies lymphatiques responsables

C'est KINMONTH qui le premier proposa une classification lymphographique des lymphoedèmes idiopathiques établie sur 87 dossiers radiologiques.

1 - Classification de KINMONTH

4 types d'anomalies peuvent être rencontrés : les aplasies, les hypoplasies, les dilatations variqueuses et la circulation rétrograde cutanée (dermal, backflow):

- Les aplasies sont rares puisque KINMONTH n'en relève que 12 cas sur 87 lymphographies. Lors de la dénudation aucun vaisseau lymphatique n'est retrouvé ; il ne s'agit pas d'une obstruction des vaisseaux (car dans ces cas les lymphatiques sont retrouvés mais impossibles à cathétériser) mais d'une absence totale de vaisseaux . Histologiquement le tissu cellulaire sous-cutané contient de petits espaces lymphatiques non connectés entre eux. Pour KINMONTH cet aspect est fréquemment retrouvé dans les

lymphoedèmes congénitaux (la moitié des cas) et dans les lymphoedèmes sévères.

- Les hypoplasies que KINMONTH a retrouvé dans 49 de ces cas sont, soit une réduction de calibre des vaisseaux, soit une réduction du nombre , soit les deux à la fois. L'examen histologique montre une intima épaissie, rétrécissant la lumière du vaisseau (KAINDL).
- Les dilatations variqueuses sont constituées par des troncs dilatés et tortueux (21 cas dans la statistique de KINMONTH). Il y a dans ces cas une insuffisance valvulaire attestée par des injections rétrogrades dans des troncs qui normalement ne s'injectent pas à la lymphographie. Les dilatations sont parfois très importantes, donnant un aspect de véritables varices lymphatiques. L'injection du liquide opaque est facile, la circulation ralentie, l'ensemble donne l'impression d'une grande richesse lymphatique.
Histologiquement la paroi des vaisseaux est mince et la lumière dilatée.
- La circulation rétrograde cutanée ou Dermal Backflow est une injection rétrograde des plexus dermiques avalvulés qui normalement ne sont pas injectés en lymphographie. Elle peut pour KINMONTH s'observer dans deux circonstances. Tantôt elle est associée à une autre anomalie lymphatique : ainsi KINMONTH a observé 19 cas de reflux dermique chez des sujets porteurs soit d'hypoplasie, soit surtout de dilatations lymphatiques : il estime que ce reflux dermique est dû à une insuffisance valvulaire. Tantôt au contraire est observé un reflux dermique isolé à partir de troncs d'aspects normaux. Cette anomalie rare (5 cas dans la statistique de KINMONTH) est habituellement observée dans des lymphoedèmes secondaires à un blocage (néoplasique ou radiothérapique) et KINMONTH se demande si chez ses 5 malades il

n'existait pas un blocage haut situé : en effet, à l'époque où ce travail a été effectué, les lymphographies étaient faites avec un produit de contraste hydrosoluble qui, nous l'avons vu, ne permet pas d'obtenir une opacification de la voie inguino-ilio-lombaire.

2 - Les anomalies des lymphatiques jambiers dans nos propres cas

Sur nos 10 cas la lymphographie a été tentée 9 fois (nous ne tenons pas compte de l'échec de la lymphographie de notre cas n° 5 : celle-ci s'est déroulée dans des circonstances que nous ignorons).

- Une fois le cathétérisme des vaisseaux lymphatiques n'a pas été possible (observation n° 6).
- Dans deux cas (observations n° 4 et n° 8) aucun lymphatique n'a été retrouvé à la dénudation : nous avons conclu à une aplasie des lymphatiques jambiers.
- Dans deux cas (observations n° 10 et n° 11) les vaisseaux lymphatiques étaient hypoplasiques.
- Dans trois cas (observations n° 2, n° 3 et n° 7) existait une insuffisance valvulaire avec circulation rétrograde. Dans ces cas plus que la dilatation variqueuse c'est le ralentissement de la circulation et l'insuffisance valvulaire qui nous ont paru l'élément essentiel : si dans l'observation n° 3 la dilatation des vaisseaux était manifeste, elle ne l'était pas dans les observations n° 2 et n° 7. Pour cette raison nous préférons qualifier ces aspects de "stase avec insuffisance valvulaire". La circulation rétrograde cutanée n'est probablement qu'un des aspects de cette insuffisance valvulaire.
- Dans un cas enfin (observation n° 9) l'aspect était très différent de ceux décrits par KINMONTH : il s'agissait d'une oblitération et non d'une

aplasie des lymphatiques. Cet aspect de lymphangiopathie oblitérante est d'ailleurs connu (25). Dans ce cas il est très probable que le lymphoedème n'est pas "primitif" mais secondaire à la thrombose lymphatique. On peut néanmoins se demander étant donné les antécédents de lymphorragies de notre malade si cette thrombose ne s'est pas constituée sur un système lymphatique déjà pathologique. Ainsi si l'on excepte cette dernière observation nous avons à quelques nuances près retrouvé au niveau des lymphatiques jambiers les aspects décrits par

3 - L'étude de la voie lymphatique profonde

Comme nous l'avons fait remarquer, pour des raisons techniques, KINMONTH n'avait pas étudié la voie lymphatique principale. Dans son travail il remarquait d'ailleurs qu'il y avait là une lacune et se demandait si certains des aspects qu'il avait décrits n'étaient pas dus à des anomalies lymphatiques plus haut situées.

Or précisément il nous a semblé que l'étude de la voie principale était très instructive. A trois reprises nous avons trouvé des anomalies certaines :

- dans l'observation n° 2 nous avons remarqué que la circulation était ralentie également dans le pelvis et nous avons noté un réseau lymphatique se projetant sur l'aile iliaque droite ce qui traduit une circulation rétrograde. Ainsi dans ce cas le processus de "stase avec insuffisance valvulaire" atteint également la voie lymphatique profonde. Ce fait est important pour le pronostic : on peut se demander en effet, si un jour cette jeune fille ne présentera pas des manifestations lymphatiques profondes, telles une chylurie, une ascite chyleuse ou un reflux de chyle dans les lymphatiques jambiers.

- Dans l' observation n° 7 le canal thoracique n'est pas opacifié, mais par contre de nombreux ganglions médiastinaux sont injectés (ce qui est assez rare au cours d'une lymphographie. Existe-t-il une absence de canal thoracique ? Il serait excessif de l'affirmer mais il est très probable qu'il existe quelque part une atypie ou une solution de continuité dans la voie lymphatique profonde. Il est possible que ce soit là l'anomalie essentielle du système lymphatique de cette enfant.
- Dans l'observation n° 11 l'hypoplasie des lymphatiques jambiers n'est certainement pas le seul aspect pathologique : le liquide s'accumule dans la formation anormale située dans la région inguinale et ne passe pas dans la voie lymphatique profonde, là encore la voie profonde est anormale.
- Dans l'observation n° 3 la voie profonde est normalement injectée par la lymphographie pratiquée du côté sain mais il semble y avoir un arrêt de la progression dans la région inguinale du côté pathologique. Nous ne tiendrons néanmoins pas compte de cette observation dans les anomalies de la voie profonde car nous pensons que l'aspect retrouvé peut s'expliquer par le seul ralentissement circulatoire.

Ainsi, en ne tenant compte que des aspects certainement pathologiques à trois reprises la voie lymphatique profonde était anormale. Deux de ces cas nous semblent être une solution de continuité, le troisième une extension vers le haut du processus de stase avec incompétence valvulaire.

4 - Existe-t-il une participation ganglionnaire dans les lymphoedèmes primitifs ?

- Dans les observations n° 2 et n° 7 nous avons noté une très grande richesse des ganglions inguinaux pelviens et lombo-aortiques.

- Dans l'observation n° 5 au contraire les ganglions étaient beaucoup moins nombreux du côté atteint que du côté sain. Jouent-ils un rôle dans la stase lymphatique sous-jacente ou bien leur moins bonne injection est-elle la conséquence du ralentissement circulatoire ?
- Dans l'observation n° 11 aucune structure ganglionnaire normale n'est injectée.

Ces constatations sont-elles pathologiques ? Il est bien difficile de l'affirmer en l'absence d'étude anatomique des ganglions. Il nous a paru néanmoins intéressant de noter ces faits.

IV - Rapports entre lymphoedème précoce et lymphoedème congénital : lymphoedème infraclinique.

Devant un lymphoedème apparu dans la première ou la deuxième enfance comme ce fut le cas chez 8 de nos malades, on peut se demander s'il est secondaire à une maladie acquise développée à bas bruit, ou au contraire s'il est l'expression clinique d'une anomalie lymphatique congénitale jusque là parfaitement latente. Il n'est à vrai dire pas facile de trancher ce problème. Néanmoins nous pensons que dans un certain nombre de cas qu'il nous est impossible de chiffrer, le lymphoedème précoce est effectivement dû à une anomalie lymphatique congénitale. Deux séries d'arguments viennent à l'appui de cette thèse.

1 - D'une part les aspects radiologiques rencontrés dans les lymphoedèmes congénitaux et dans la plupart des lymphoedèmes précoces sont identiques. KINMONTH dans sa série de 87 lymphographies avait noté cette communauté d'aspect en remarquant simplement que certaines lésions comme les aplasies étaient plus fréquemment observées dans les cas congénitaux que dans les autres.

Ainsi sur ses 12 cas d'aplasies (lésion manifestement congénitale) KINMONTH relevait 5 lymphoedèmes néo-nataux, 3 entre 1 et 10 ans , 2 entre 10 et 20 ans, 1 entre 20 et 30 ans et même 1 après 60 ans.... SMITH sur 9 cas d'aplasies relève 4 lymphoedèmes apparus entre 5 et 10 ans, 2 entre 10 et 20 ans et 3 après 25 ans....

Notre propre série est évidemment trop courte pour que nous puissions faire des constatations analogues : Nous pouvons dire simplement que de tous nos cas seule notre observation de thrombose lymphatique diffère des aspects habituels de lymphoedème primitif : il est possible qu'il s'agisse là d'un lymphoedème secondaire à une infection lymphangitique ; nous sommes néanmoins enclin à penser que le système lymphatique était antérieurement pathologique.

2 - D'autre part il est certain qu'une anomalie lymphatique peut être tolérée pendant longtemps et nous avons pour notre part observé des cas indiscutables de tolérance clinique d'une anomalie lymphatique.

- Dans notre observation n° 2 lors du premier examen le lymphoedème était unilatéral mais la résorption pathologique du Bleu était bilatéral. 2 ans plus tard un lymphoedème contro-latéral apparaissait.
- Dans notre observation n° 6 existait un lymphoedème du membre inférieur gauche mais la résorption anormale du Bleu à droite nous permettait d'affirmer que les vaisseaux lymphatiques étaient également pathologiques de ce côté.
- Dans notre observation n° 10 la lymphographie n'a été pratiquée que du côté indemne : elle a montré une hypoplasie.

De telles constatations ont été faites par de nombreux auteurs. Il est même possible de trouver des anomalies lymphatiques bilatérales dans un lymphoedème congénital unilatéral.

Il est donc certain qu'une malformation lymphatique congénitale peut être parfaitement tolérée de nombreuses années. Il s'agit de ce que l'on peut appeler un "lymphoedème infraclinique". Certains auteurs vont d'ailleurs plus loin et pensent que parfois des lymphoedèmes dits "secondaires" (à une infection ou à un traumatisme) surviennent sur un système lymphatique anormal, l'infection ou le traumatisme ayant été le facteur de révélation, de décompensation.

V - Conclusion

L'analyse de nos 10 cas de lymphoedème localisé nous permet deux catégories de remarques :

1 - Si comme le pensait KINMONTH les lésions essentielles du lymphoedème localisé sont des aplasies, des hypoplasies et des insuffisances valvulaires il est certains cas où ces aspects co-existent avec des anomalies de la voie lymphatique profonde, alors même qu'aucun signe clinique ne permet de le soupçonner. Dans ces cas on peut légitimement se demander si un jour ou l'autre ces sujets ne développeront pas de signes cliniques d'atteinte lymphatique profonde. Nous reverrons d'ailleurs ce problème dans le chapitre suivant.

2 - Il est certain que nombre de lymphoedèmes primitifs qui se révèlent dans l'enfance et notamment à l'âge de la puberté sont dus à des malformations lymphatiques congénitales jusque là bien tolérées.

LYMPHOEDEME ET ANOMALIES LYMPHATIQUES DIFFUSES

Si dans la majorité des cas le lymphoedème se présente comme une anomalie lymphatique localisée à un ou deux membres inférieurs, il n'en est pas toujours ainsi. Il est, en effet, des cas beaucoup plus rares, où le lymphoedème des membres inférieurs n'est qu'un des éléments d'une anomalie complexe. Sans envisager l'ensemble de la pathologie lymphatique nous étudierons successivement le lymphoedème associé à un reflux chyleux dans les lymphatiques jambiers, le lymphoedème associé à des manifestations lymphatiques profondes et le lymphoedème généralisé.

I - Lymphoedème et reflux chyleux .

Il est des cas de lymphoedème des membres inférieurs où le membre lymphoedémateux est parsemé de vésicules blanchâtres qui par ponction ou rupture spontanée laissent s'écouler un liquide blanchâtre, laiteux qui n'est autre que du chyle intestinal.

Ailleurs, et c'est fréquent, c'est au niveau des organes génitaux externes que se produisent ces écoulements chyleux externes.

. Ailleurs enfin, au cours de l'évolution d'un lymphoedème on voit apparaître une chylarthrose du genou.

Tous ces cas traduisent évidemment le reflux du chyle intestinal dans les lymphatiques superficiels des membres. Il ne faut pas confondre ces écoulements chyleux avec les lymphorragies où le liquide est clair (comme dans notre observation n° 9. La pathogénie de ce reflux chyleux n'est probablement pas univoque et est en tout cas discutée.

- SERVELLE (72 - 74 - 75) a décrit 14 cas de reflux chyleux jambier et estime que ce phénomène est secondaire à un obstacle ou une atrésie du canal thoracique : la lymphe intestinale ne pouvant pas emprunter sa voie normale d'écoulement reflue au-dessous de l'abouchement du tronc intestinal dans la voie lymphatique profonde ; c'est un exemple de circulation rétrograde.

- KINMONTH (39) qui a décrit 6 cas de lymphoedème avec reflux génital externe n'admet pas que cette pathogénie puisse être régulièrement invoquée.

- BEAN et ses collaborateurs (4) qui ont pratiqué une lymphographie dans un cas par injection directe du produit opaque au niveau d'une vésicule génitale ont opacifié "2 troncs ectasiés et incontinents s'étendant du pelvis à la racine du mésentère". Le canal thoracique n'était pas injecté.

- GOLDRICH dans un cas de lymphoedème unilatéral avec reflux chyleux a trouvé une dilatation des lymphatiques jambiers et rétro-péritonéaux sans obstacle : le canal thoracique était normalement injecté (26).

On manque évidemment de documents lymphographiques exploitables pour se faire une idée précise de la fréquence de l'une ou l'autre de ces étiologies (atrésie du canal thoracique ou anomalie valvulaire primitive).

II - Lymphoedème et manifestations lymphatiques profondes (chylurie, chylothorax, ascite chyleuse, entéropathie exsudative).

Il n'est pas de manifestation lymphatique profonde qui ne puisse être associée à un lymphoedème des membres : aussi est-il impossible de donner

un schéma de ces malformations lymphatiques complexe . Nous nous bornerons à relater quelques observations intéressantes de la littérature.

1 - Lymphoedème et ascite chyleuse

Cette association n'est pas exceptionnelle. Ainsi KELLEY et BUTT (36) sur 8 cas d'ascite chyleuse congénitale relève 2 cas de lymphoedème associé. Dans un cas il s'agissait d'un enfant présentant depuis la naissance un oedème d'un seul membre inférieur et qui à l'âge de trois mois développa une ascite chyleuse.

Dans l'autre cas l'oedème touchait dès la naissance les deux membres inférieurs et l'ascite chyleuse apparut à 6 mois.

Ces deux enfants sont décédés et à la vérification le canal thoracique ne fut retrouvé ni dans un cas ni dans l'autre. Les auteurs pensent que la symptomatologie était due à l'absence de canal thoracique.

A vrai dire cette interprétation est discutable parce que l'absence de découverte du canal thoracique à l'autopsie n'est pas une preuve formelle de son absence réelle.

2 - Lymphoedème et entéropathie exsudative

L'origine lymphatique de certaines entéropathies exsudatives est aujourd'hui bien connue. GORDON et WALDMANN en 1959 ont mis l'accent sur cette étiologie possible de l'entéropathie exsudative et ont proposé le terme de "lymphangiectasie intestinale" (28). Or si la lymphangiectasie intestinale peut n'être que la seule anomalie lymphatique il arrive qu'elle soit associée à un lymphoedème comme en témoignent nombre d'observations.

- NUSSLE (54), WALDMANN (87), STOELINGA (82), JARNUM (31) ont attiré l'attention sur la possibilité de l'association entéropathie exsudative

oedème asymétrique (ou unilatéral) des membres inférieurs. Pour WALDMANN notamment l'existence d'un oedème asymétrique chez un sujet présentant une entéropathie exsudative est un argument de forte présomption en faveur de l'origine lymphangiectasique de cette entéropathie.

- MISTILIS (52) rapporte le cas d'un garçon de 18 ans présentant depuis l'âge de 16 ans des oedèmes asymétriques des membres inférieurs et une diarrhée chronique. La protidémie est inférieure à 45 g/l, l'entéropathie exsudative authentifiée par une épreuve à l'albumine marquée.

Une lymphographie faite du côté gauche montre une dilatation des lymphatiques de la jambe gauche, du pelvis et des lymphatiques rétropéritonéaux. Il existe au niveau de L1 et L2 deux vaisseaux lymphatiques au lieu d'un. Aucune opacification n'est observée au-dessus du pilier du diaphragme. Par contre il existe un reflux du liquide opaque dans le territoire intestinal et dans le deuxième duodénum.

- BOOKSTEIN (10) relate 2 cas d'association lymphoedème-entéropathie exsudative.

Cas n° 1 . Il s'agit d'une jeune femme de 34 ans présentant un oedème du membre inférieur gauche depuis l'âge de 11 ans, un oedème bilatéral depuis l'âge de 16 ans, une hypoprotidémie depuis l'âge de 18 ans. L'entéropathie exsudative a été prouvée par une épreuve à l'albumine marquée. La lymphographie montre une hypoplasie des lymphatiques des membres, un reflux marqué du produit de contraste dans les lymphatiques mésentériques, un canal thoracique normal.

Cas n° 2 . Il s'agit d'un homme qui depuis l'âge de 19 ans présente un oedème d'un pied, une diarrhée intermittente, une hypoprotidémie chronique. La lymphographie montre une hypoplasie des lymphatiques jambiers du côté atteint. Le reste du système lymphatique est normal.

Il semble bien , comme le fait remarquer BOOKSTEIN, que dans ses cas il existe une double malformation lymphatique l'une responsable du lymphoedème l'autre de l'entéropathie. Dans d'autres cas, comme celui de MISTILIS on peut effectivement se demander oomme le fait l'auteur , si une anomalie unique (du canal thoracique) n'est pas capable d'expliquer toute la symptomatologie.

3 - Malformations complexes

Il est des cas plus complexes encore où peuvent être diversement associés lymphoedèmes des membres, chylurie, chylothorax et ascite chyleuse.

Nous emprunterons à SERVELLE les 2 observations suivantes (74) :

La première est celle d'un garçon chez lequel est apparu à 7 ans un oedème malléolaire à la suite d'une entorse. Quelques années plus tard l'oedème atteint le genou. A 19 ans pour la première fois apparaissent des écoulements chyleux au tiers inférieur de la jambe : ces écoulements se produisent environ tous les 15 jours. A 21 ans l'oedème remonte jusqu'à la racine de la cuisse et atteint les organes génitaux. Un an plus tard une lymphangiectomie superficielle totale est pratiquée, mais 2 ans après l'intervention ce garçon présente un chylothorax par rupture du canal thoracique nécessitant une intervention chirurgicale.

La deuxième est celle d'une fille qui à 4 ans développe un oedème de la cuisse, oedème qui 2 ans plus tard gagne le genou. Des écoulements chyleux ont lieu de temps en temps. A 8 ans à la suite d'un épisode infectieux d'allure érysipélateuse cette petite fille présente 3 chylarthroses du genou successives. A 12 ans elle subit une lymphangiectomie et 3 ans plus tard une chylurie apparait.

L'observation suivante est rapportée par ARVAY et PICARD (3) : il s'agit d'un enfant (porteur d'un syndrome de Klippel-Trenaunay) chez lequel fut découvert à l'âge de 9 ans à la suite d'un examen radiologique systématique un chylothorax gauche. Une intervention chirurgicale faite par le Docteur SERVELLE permettait la suture d'une déchirure du canal thoracique. A 14 ans apparaissait une chylurie à 19 ans un oedème du membre inférieur gauche et un nouveau chylothorax. Une lymphographie faite par le Docteur MICHEL montre une dilatation des lymphatiques du membre inférieur ainsi que l'opacification de territoires aberrants : rein gauche, partie inférieure de la plèvre gauche.

On pourrait multiplier de tels exemples à l'infini. Ils illustrent de façon saisissante la complexité de ces malformations lymphatiques vraisemblablement congénitales où le lymphoedème n'est qu'un des aspects d'une anomalie diffuse du système lymphatique.

Il faut remarquer à leur sujet que fréquemment le lymphoedème précède de longtemps l'apparition de ces autres manifestations lymphatiques. C'est dire à quel point il convient d'être prudent dans l'appréciation pronostique d'un lymphoedème apparemment isolé.

III - Le lymphoedème généralisé

Il est exceptionnel, certes, mais connu de longue date puisque la première mention qui en est faite dans la littérature remonte à 1888 où SMITH et BIRMINGHAM ont rapporté le cas d'un mort-né présentant un oedème généralisé attribué par ces auteurs à une absence de canal thoracique (79).

En fait nous n'avons que très peu de précisions sur ces cas de lymphoedèmes généralisés. Jusqu'à une date toute récente les observations qui les relatent sont purement cliniques et pour cette raison ne permettent pas d'en comprendre le mécanisme. Nous n'avons dans la littérature retrouvé que deux

observations ayant fait l'objet d'une étude approfondie. Elles méritent d'être rapportées en détail.

OBSERVATION N° 1, MAC KENDRY et collaborateurs (47)

C'est un enfant qui dès sa naissance présente des oedèmes de la jambe gauche, de l'avant-bras et de la main droite. En quelques mois l'oedème se généralise tandis qu'apparaît une ascite chyleuse.

1 - A l'âge de 15 mois une tentative de lymphographie est faite :

- à gauche il est impossible de mettre en évidence les lymphatiques.
- à droite les canaux lymphatiques sont visibles mais impossibles à cathétériser. Une heure après l'injection de PBV au pied le liquide pleural et le liquide d'ascite sont colorés en bleu.
- une lymphographie est réussie à partir d'un lymphatique de la région inguinale droite. Elle permet l'opacification jusqu'au diaphragme d'un vaisseau situé sur le trajet des vaisseaux iliaques et de la veine cave inférieure. Les auteurs estiment qu'il s'agit d'une veine opacifiée par communication lymphatico-veineuse.

2 - En donnant du PBV par la bouche les auteurs constatent que 6 heures plus tard les téguments sont colorés en bleu. Cette expérience permet de penser que le drainage de la lymphe intestinale se fait, du moins en partie, normalement.

3 - L'enfant est décédé, or les jours précédents, du PBV avait été administré par voie buccale et à la vérification plèvre péricarde et péritoine contenaient un liquide teinté de bleu ; le canal thoracique n'était pas teinté. Pourtant ce canal thoracique était normal comme le prouve une radio post-mortem après injection de liquide opaque : il se jetait normalement dans la veine sous-clavière gauche .

Devant cet ensemble les auteurs estiment que, contrairement à leur impression première, il ne s'agit pas d'une absence de voie lymphatique profonde mais d'une absence de communication entre les lymphatiques périphériques et les troncs principaux. Bien entendu cette absence de communication doit être multiple, touchant à la fois le territoire mésentérique et les territoires des membres.

OBSERVATION N° 2 , WARWICK et collaborateurs (88)

Il s'agit d'une fille qui, dès la naissance, présentait un oedème de la jambe gauche et du bras droit. Cet oedème ne devait pas tarder à se généraliser, touchant la face, les membres supérieurs où il prédominait à droite, les membres inférieurs où il prédominait à gauche. A l'âge de 5 mois une ascite chyleuse apparaît.

A 27 mois une exploration thoraco-abdominale permet de découvrir un canal thoracique normal : l'injection de produit opaque dans ce canal entraîne un passage de produit dans la cavité péritonéale.

A 3 ans l'enfant décède et la vérification permet de préciser les faits suivants :

- Le canal thoracique ne descend pas au-dessous de D 10. Il n'y a pas de cisterna de Pecquet. On ne trouve pas de vaisseaux lymphatiques dans le mésentère.
- L'examen microscopique met en évidence des lymphatiques dilatés dans la peau, les reins, les surrénales et surtout dans l'iléon où à la jonction avec le mésentère on observe des dilatations considérables de canaux remplis de graisse. Ces lymphatiques se drainent directement dans la cavité péritonéale. Aucune communication n'a pu être mise en évidence avec les canaux collecteurs.

Les auteurs concluent qu'il y a une absence de communications entre les lymphatiques superficiels et la voie profonde.

OBSERVATION N° 3, POMERANTZ et collaborateurs (56)

C'est un sujet qui depuis l'âge de 15 ans présente un lymphoedème généralisé apparu progressivement ainsi qu'une diarrhée chronique et une hypoprotidémie. Les auteurs attribuent l'hypoprotidémie et la diarrhée à une entéropathie exsudative (bien qu'aucune exploration visant à l'objectiver n'ait été pratiquée). La lymphographie bilatérale des membres inférieurs montre une hypoplasie des lymphatiques jambiers avec reflux dermique. Il n'y a pas d'opacification du canal thoracique au-delà de D 11.

Commentaires :

Comme on peut le constater ces 3 observations concernent des enfants présentant à la fois un lymphoedème généralisé et des manifestations profondes (ascite chyleuse ou entéropathie exsudative). Est-ce à dire que le lymphoedème généralisé en tant qu'anomalie isolée du système lymphatique est absolument exceptionnelle et que notre observation personnelle (cas n° 1) est unique en son genre ? Il serait présomptueux de l'affirmer. On trouve en effet dans la littérature des cas d'oedème généralisé ou d'oedème touchant un hémicorps qui sont très certainement d'origine lymphatique. Ainsi MORI et collaborateurs font état de 2 cas de lymphoedème à localisations multiples (53), BRUSA et collaborateurs rapportent un cas de lymphoedème congénital de la moitié gauche du corps (13). Mais l'absence de lymphographie ne permet pas de discuter de leur mécanisme.

En dépit d'une sémiologie tout-à-fait différente nous ne pouvons pas manquer de rapprocher notre observation de celles de WARWICK et de MAC KENDRY. En effet dans les cas relatés par ces 2 auteurs il semble que la malformation porte essentiellement sur les communications entre lymphatiques

périphériques et troncs principaux. Dans les 2 cas la voie principale ne faisait pas défaut. Or il nous a semblé dans l'analyse de notre observation que telle devait être la malformation présentée par notre malade : absence de communication entre lymphatiques superficiels et voie lymphatique profonde. Quoiqu'il en soit il est vraisemblable que ce type de malformation n'est pas le seul qui puisse être rencontré dans un lymphoedème généralisé. L'observation de POMERANTZ en est la preuve.

IV - Conclusion

Sans vouloir schématiser à l'extrême on peut dire que deux ordres de faits se dégagent de l'analyse de ces observations.

1 - Les anomalies lymphatiques découvertes sont de 4 types :

- Hypoplasies
- Insuffisances valvulaires
- Aplasies de la voie profonde
- Absences de communications entre lymphatiques périphériques (jambiers ou mésentériques) et voie profonde.

2 - Si parfois une seule anomalie peut expliquer à la fois le lymphoedème et les manifestations cliniques profondes dans bon nombre de cas au contraire il est probable qu'il existe plusieurs malformations de siège différent.

LE LYMPHOEDEME FAMILIAL OU MALADIE DE NONNE-MILROY-MEIGE

Bien qu'il s'agisse d'une affection rare le lymphoedème familial présente une originalité suffisamment importante pour être isolée du reste des lymphoedèmes congénitaux.

Historique :

La première mention qui est faite dans la littérature médicale de cette maladie date de 1841 où J. HILLE parle "d'oedèmes chroniques, héréditaires des membres inférieurs" (57).

En 1865 LETESSIER décrit sous le nom "d'éléphantiasis familial d'Afrique du Nord" une maladie oedémateuse des membres inférieurs qui semble voisine de celle décrite plus tard par NONNE en Allemagne, MILROY aux Etats-Unis, MEIGE en France.

Mais il faut attendre la fin du XIXe siècle et les publications de ces trois auteurs pour avoir une description précise de la maladie.

En 1891 NONNE (53 bis) rapporte dans une même famille étudiée sur 4 générations 9 cas d'oedèmes des extrémités présents dès la naissance et persistant toute la vie.

En 1892 dans une publication intitulée "Une variété inconnue d'oedème héréditaire" MILROY (50) rapporte le cas d'un clergyman américain de 31 ans "bien portant si ce n'est la présence d'un oedème des pieds et des jambes s'arrêtant aux genoux plus marqué à gauche qu'à droite, sans varice, sans tendance à l'ulcération sans signes de malnutrition..... cet oedème existe depuis la naissance, son importance a toujours été la même. Cet homme a hérité cette maladie de sa mère". Dans une remarquable enquête généalogique remontant à 1768 et faite sur 6 générations MILROY trouve 22 cas analogues sur 97 individus. Dans tous ces cas sauf un l'oedème était présent dès la période néo-natale. En 1928 MILROY qui a revu 35 descendants de la même famille a constaté deux nouveaux cas (51)

En 1898 H. MEIGE (49) rapporte le cas d'une jeune fille de 17 ans qui depuis l'âge de 13 ans présente un oedème du membre inférieur droit, blanc, dur, indolore. Il retrouve 7 autres cas analogues dans la même famille et remarque que chez tous ses patients c'est au moment de la puberté que les symptômes sont apparus. Il donne de cette maladie qu'il propose de dénommer "dystrophie oedémateuse héréditaire" ou "trophoedème héréditaire" la définition suivante "c'est une affection héréditaire et familiale capable d'envahir de bas en haut les membres inférieurs tantôt un seul, tantôt les deux à la fois, s'arrêtant au genou ou à la racine de la cuisse, affection indolore apyrétique, chronique et permanente qui n'entraîne aucun trouble de la santé générale et peut même persister jusqu'à un âge avancé".

Depuis cette époque de nombreuses publications ont été consacrées à cette affection. Néanmoins par rapport à la fréquence du lymphoedème cette maladie est rare. Ainsi en 1934 ALLEN collige 300 cas de lymphoedèmes observés à la Mayo-Clinic et ne note pas un seul cas héréditaire (1). En 1950 SCHROEDER et HELWEG-LARDEN font une revue de la littérature et estiment à 100 cas le nombre de lymphoedèmes familiaux rapportés jusqu'à cette date (71). En 1964 GODART, COLETTE et DALEM en dénombrent 143 cas (25). En

1965 ESTERLY étudiant la génétique de la maladie regroupe 25 arbres généalogiques et 152 sujets atteints (20).

Caractères cliniques :

La maladie décrite par MILROY et MEIGE est caractérisée certes par son aspect familial, mais aussi par le siège de l'oedème et sa bonne tolérance.

Ces oedèmes sont localisés aux extrémités ; dans l'immense majorité des cas ce sont les membres inférieurs qui sont atteints : la localisation aux membres supérieurs est exceptionnelle (71). Ils sont distaux n'atteignant parfois que le dos des pieds et la cheville, remontant souvent jusqu'au genou, atteignant plus rarement le membre dans son ensemble. Ainsi sur les 22 malades de MILROY, 12 ont des oedèmes qui ne remontent pas au-dessus de la cheville, 11 ont des oedèmes qui remontent jusqu'au genou, un seul présente un oedème remontant jusqu'à la racine de la cuisse et touchant les organes génitaux. Cette localisation aux organes génitaux est considérée comme exceptionnelle par la majorité des auteurs (20-21-25-71). Il s'agit donc bien d'oedèmes localisés aux extrémités.

Ce sont des oedèmes permanents, susceptibles, certes, de présenter une certaine variabilité dans leur importance surtout au moment de leur installation mais n'ayant aucune tendance spontanée à la disparition. Il ne s'accompagne d'aucun autre symptôme local ni général. MILROY qui a revu un certain nombre de ces malades à des années de distance a été très frappé de cette remarquable tolérance. MEIGE dans sa description princeps fait la même remarque (49). Une réserve est cependant à faire en ce qui concerne cette tolérance : en effet certains malades présentent des poussées aiguës, douloureuses avec rougeur et augmentation de volume évoquant un érysipèle. Quelques auteurs ont tiré argument de ces poussées érysipélateuses pour faire de ces oedèmes une complication d'infections lymphangitiques. En fait, à la

simple lecture des observations un tel argument ne tient pas. MEIGE qui le premier avait remarqué ces poussées aiguës précisait "l'apparition d'un oedème indolore a toujours précédé de longtemps la maladie aiguë". Un dernier point est à noter : ces poussées aiguës se voient avec prédilection chez les malades dont l'oedème est apparu secondairement ; aucun malade de MILROY n'a présenté de telles complications.

Maladie de MILROY et maladie de MEIGE :

Sont-elles 2 aspects de la même maladie ou doivent-elles être distinguées ? Cet aspect du problème - très théorique, il est vrai - est depuis longtemps très débattu.

Pour les uns, les moins nombreux, on doit dans le cadre des lymphoedèmes familiaux, opposer fondamentalement deux syndromes : celui de MILROY et NONNE où l'oedème est néo-natal, celui de MEIGE où il n'apparaît que plus tardivement (22). Ces auteurs affirment qu'il n'existe pas de formes de passage entre les deux syndromes et cet argument leur paraît suffisant pour en faire 2 entités distinctes.

Pour d'autres, tels GODART, le lymphoedème familial n'est pas à distinguer des autres lymphoedèmes congénitaux. Ainsi GODART préfère-t-il distinguer d'une part le lymphoedème congénital (c'est-à-dire présent à la naissance) dont le syndrome de MILROY est l'expression familiale et d'autre part le lymphoedème précoce dont le syndrome de MEIGE est la forme familiale (25).

Néanmoins, la plupart des auteurs préfèrent grouper sous le même vocable de syndrome de MILROY ou de syndrome de MEIGE-MILROY et NONNE la maladie familiale caractérisée par les oedèmes distaux chroniques et bien tolérés et ceci quelque soit l'âge de l'apparition des symptômes. On observe d'ailleurs dans la littérature quelques cas d'oedème apparus tardivement

chez des individus appartenant à des familles de MILROY (20). Dans la publication même de MILROY un des malades a vu son oedème n'apparaître qu'à l'âge de 12 ans. D'autre part plus fréquents sont les cas de malades présentant dès la naissance un oedème unilatéral et développant plus tardivement un oedème de l'autre côté (20). Ces faits bien que rares méritent d'être pris en considération.

Les aspects génétiques :

L'opinion la plus généralement admise est que la transmission de cette maladie héréditaire se fait selon le mode autosomique dominant. C'est en tous cas la conclusion qu'ESTERLY (20) donne au terme d'une étude se rapportant à 25 arbres généalogiques et 152 sujets atteints. Néanmoins cet auteur , comme ceux qui l'on précédé, constate une légère prédominance pour le sexe féminin sans en fournir d'explication.

Pathogénie :

L'origine lymphatique de cette maladie qui aujourd'hui ne fait plus de doute n'a pas toujours été admise. MILROY dans sa première publication en faisait un oedème angioneurotique. Par contre en 1928 lors de sa deuxième publication il abandonnait sa théorie pour soulever l'hypothèse d'une origine vasculaire (obstruction veineuse ou lymphatique).

MEIGE en faisait une maladie héréditaire des centres trophiques médullaires .

Ultérieurement de très nombreuses théories furent émises, endocriniennes (et tour à tour furent incriminées l'hypophyse, la thyroïde, les surrénales) métaboliques (RIETTI affirmait qu'il y avait une anomalie du rapport $\frac{\text{sérumalbumine}}{\text{sérum bloguline}}$) artériolaires enfin (71).

L'origine lymphatique ne put être définitivement prouvée que grâce aux lymphographies de KINMONTH : les anomalies des lymphatiques superficiels sont constantes dans le syndrome de MILROY.

Certains auteurs ont voulu trouver dans la lymphographie l'explication de l'apparition néo-natale ou pubertaire des symptômes cliniques. Il y aurait pour ceux-ci une aplasie des lymphatiques superficiels dans les formes à début néo-natal tandis que les formes de révélation plus tardive seraient dues à une dilatation des lymphatiques (57, 57 bis).

S'il en était ainsi réellement l'hypothèse selon laquelle il s'agirait de deux affections différentes serait singulièrement renforcée. En fait il n'en est rien : si effectivement l'aplasie est plus fréquemment retrouvée dans les formes type "MILROY" et les dilatations assez habituelles dans les formes type "MEIGE" ces constatations ne sont pas constantes (25).

Conclusion :

Nous pensons que les seules conclusions que l'on puisse tirer de ces faits sont les suivantes :

Il s'agit de la même maladie familiale et héréditaire dont il existe 2 aspects cliniques distincts et 2 aspects anatomiques également distincts sans qu'il y ait d'étroite corrélation anatomo-clinique : la révélation précoce ou tardive de la maladie n'est pas due obligatoirement à un aspect anatomique différent. Mais on peut très bien concevoir que cette même maladie puisse avoir deux modes d'expression :

- L'un sévère ou en raison d'anomalies lymphatiques majeures et de l'impossibilité d'une circulation de suppléance correcte, l'oedème est présent dès la naissance.
- L'autre mieux tolérée en raison d'anomalies lymphatiques moins importantes ou d'une circulation de suppléance efficace.

L'origine lymphatique ne put être définitivement prouvée que grâce aux lymphographies de KINMONTH : les anomalies des lymphatiques superficiels sont constantes dans le syndrome de MILROY.

Certains auteurs ont voulu trouver dans la lymphographie l'explication de l'apparition néo-natale ou pubertaire des symptômes cliniques. Il y aurait pour ceux-ci une aplasie des lymphatiques superficiels dans les formes à début néo-natal tandis que les formes de révélation plus tardive seraient dues à une dilatation des lymphatiques (57, 57 bis).

S'il en était ainsi réellement l'hypothèse selon laquelle il s'agirait de deux affections différentes serait singulièrement renforcée. En fait il n'en est rien : si effectivement l'aplasie est plus fréquemment retrouvée dans les formes type "MILROY" et les dilatations assez habituelles dans les formes type "MEIGE" ces constatations ne sont pas constantes (25).

Conclusion :

Nous pensons que les seules conclusions que l'on puisse tirer de ces faits sont les suivantes :

Il s'agit de la même maladie familiale et héréditaire dont il existe 2 aspects cliniques distincts et 2 aspects anatomiques également distincts sans qu'il y ait d'étroite corrélation anatomo-clinique : la révélation précoce ou tardive de la maladie n'est pas due obligatoirement à un aspect anatomique différent. Mais on peut très bien concevoir que cette même maladie puisse avoir deux modes d'expression :

- L'un sévère ou en raison d'anomalies lymphatiques majeures et de l'impossibilité d'une circulation de suppléance correcte, l'oedème est présent dès la naissance.
- L'autre mieux tolérée en raison d'anomalies lymphatiques moins importantes ou d'une circulation de suppléance efficace.

La date d'apparition de l'oedème est certes sous la dépendance de l'insuffisance de la circulation lymphatique mais probablement aussi (et cet élément est peut-être déterminant) de la qualité de la circulation de suppléance. Ainsi se trouverait expliquées pourquoi des anomalies lymphatiques identiques puissent être responsables tantôt d'un oedème néo-natal, tantôt d'un oedème à révélation plus tardive. Cet aspect de la question n'est pas le propre, nous l'avons vu des lymphoedèmes familiaux ; Il nous a semblé simplement que les lymphoedèmes familiaux illustraient de façon très démonstrative notre opinion selon laquelle il n'y a pas de différence fondamentale entre certains lymphoedèmes néo-nataux et les lymphoedèmes à révélation plus tardive. Les cas décrits par MEIGE sont un exemple de "lymphoedème congénital infraclinique".

LYMPHOEDEME, SYNDROME DE BONNEVIE-ULLRICH ET SYNDROME DE TURNER

Il est très difficile au travers d'une littérature abondante et parfois confuse de se faire une opinion précise sur le syndrome de BONNEVIE-ULLRICH tant sont différentes les définitions qui en sont données suivant les publications. En fait, seule une étude historique de la question permet de clarifier le problème.

Historique

- En 1930 à propos de 15 cas dont 4 personnels ULLRICH individualise un ensemble malformatif où sont diversement associés un ptérygium colli, des aplasies musculaires, des paralysies des nerfs crâniens et des oedèmes périphériques (84).

- En 1934 la généticienne norvégienne Kristine BONNEVIE démontre que certaines malformations de la tête et des extrémités observées chez certaines races de souris irradiées aux rayons X sont secondaires à une fuite du liquide céphalo-rachidien sous la peau du cou. Il se formerait ainsi des bulles sous-cutanées de liquide céphalo-rachidien susceptibles de migrer pour atteindre la face, le tronc et même les extrémités.

- En 1936 ULLRICH estime que l'ensemble malformatif qu'il avait précédemment décrit aurait une origine analogue à celle décrite par Kristine BONNEVIE chez ses souris.

Dans les années qui suivirent deux syndromes devaient en fait être distingués sous le nom de syndrome BONNEVIE-ULLRICH :

- l'un unilatéral qui correspond à la description princeps de ULLRICH et pour lequel il avait fait sienne l'hypothèse pathogénique de Kristine BONNEVIE.
- l'autre bilatéral et symétrique comprenant un ptérygium colli, des oedèmes des extrémités présents à la naissance mais disparaissant dans les premières années de la vie pour laisser place à un aspect de cuti 6 laxa. C'est à propos de ce syndrome de BONNEVIE ULLRICH bilatéral qu'en 1949 ULLRICH reconnaitra que sa théorie pathogénique initiale ne pouvait pas être retenue (85).

- En 1938 sous le nom de "Syndrome d'infantilisme avec cou palmé et cubitus valgus congénitaux" TURNER (83) décrit un nouvel ensemble malformatif chez des sujets de phénotype féminin.

- Dès lors, tandis que de nombreux travaux étaient effectués sur le syndrome de TURNER et qu'allaient se préciser progressivement ses aspects endocriniens, ovariens et chromosomiques les rapports entre syndrome de TURNER et syndrome de BONNEVIE-ULLRICH étaient remarqués et dès 1950 ULLRICH admettait l'identité entre le syndrome bilatéral qui porte son nom et la description de TURNER.

Depuis cette époque on a voulu trop souvent assimiler de façon parfaite ces deux entités cliniques. C'est ainsi que les termes de syndrome de BONNEVIE-ULLRICH, syndrome de TURNER, syndrome de PTERYGIUM (78) et même dysgénésie gonadique ont été souvent considérés comme synonymes. Or, il n'en est rien, le syndrome de BONNEVIE-ULLRICH, ou plutôt, selon la dénomination de ROSSI, le status de BONNEVIE-ULLRICH est une entité clinique et doit le rester (63).

Le status de BONNEVIE-ULLRICH - Aspects cliniques :

Cet ensemble malformatif comprend des anomalies de la peau, du squelette , des muscles et du système nerveux (86).

- les anomalies de la peau sont faites d'un ptérygium colli et d'un lymphoedème. Le ptérygium colli est habituellement bilatéral mais il se peut qu'il soit unilatéral. Quant aux oedèmes ils touchent exclusivement les extrémités et sont même dans la majorité des cas localisés aux dos des pieds et des mains de façon symétrique. Les plis de flexion sont très marqués, en particulier au niveau des poignets et des paumes. Ces oedèmes sont présents à la naissance mais disparaissent en règle vers la fin de la deuxième année. Toutefois il est fréquent que persiste une certaine bouffissure du dos des doigts et des orteils seule traduction de l'incomplète résorption de l'oedème.
- aux anomalies du squelette dont le cubitus valgus est la plus fréquente, il faut ajouter la possibilité d'hypoplasies musculaires soit localisées à la musculature abdominale ou à d'autres muscles tels que les pectoraux, la ceinture scapulaire. Ces hypoplasies musculaires faisaient partie, rappelons-le, de la description initiale d'ULLRICH.
- quant aux paralysies des nerfs crâniens également décrites par ULLRICH elles sont plus rares et touchent essentiellement le III, plus rarement le IV, le VI ou le VII .

Aller plus loin dans la définition du status de BONNEVIE-ULLRICH serait trahir la pensée des auteurs.

Status de BONNEVIE-ULLRICH et TURNER - Lymphoedème et TURNER.

Il est bien établi que faire à la naissance le diagnostic de BONNEVIE-ULLRICH c'est émettre des doutes sur l'avenir statural et gonadique de ce

nouveau-né (61). En fait, le status de BONNEVIE-ULLRICH n'est que dans 30 % des cas le témoin d'une dysgénésie gonadique (35-42-41-76-77-86).

D'ailleurs ces syndromes de BONNEVIE-ULLRICH sans dysgénésie gonadique peuvent être aussi bien de sexe masculin que féminin (29-33).

A l'opposé le syndrome de TURNER peut se rencontrer chez des sujets n'ayant pas présenté à la naissance l'ensemble malformatif caractérisant le Bonnevie-Ullrich. Aussi WILKINS étudiant 48 cas de syndrome de TURNER ne trouvait que 21 cas de ptérygium. On estime actuellement qu'un tiers seulement des TURNER ont un BONNEVIE-ULLRICH (32-35-76-77-86).

Mais si le status de BONNEVIE-ULLRICH (au sens où nous l'avons défini) ne se rencontre que dans un cas de TURNER sur trois, par contre le lymphoedème congénital semble beaucoup plus fréquemment présent chez les Turnériens où il est le seul témoin d'un syndrome de BONNEVIE-ULLRICH incomplet. Il est malaisé de se faire une idée exacte de l'incidence du lymphoedème congénital chez les Turnériens. Elle est très diversement appréciée selon les auteurs. Récemment LEMLI et SMITH (45) ont étudié la fréquence des diverses anomalies morphologiques rencontrées chez les Turnériennes. C'est ainsi que sur 25 observations ils ont retrouvé 20 individus (soit 80 %) ayant des antécédents de lymphoedème congénital des extrémités. Ces mêmes auteurs ont d'autre part insisté sur la fréquence avec lesquels ces lymphoedèmes disparaissent incomplètement. C'est ainsi que sur 23 cas de leurs 25 cas ils ont noté une bouffissure persistante des doigts (même chez les sujets n'ayant pas d'antécédents patents de lymphoedème néo-natal). Dans 12 cas sur 25 ils ont noté une bouffissure persistante des orteils. On ne peut qu'être frappé de ces faits qui diffèrent notablement des constatations des autres auteurs. Ainsi en 1959 WILKINS (86), qui avait déjà remarqué la bouffissure persistante des doigts chez certains Turnériens, ne notait cette anomalie que dans 13 % des cas.

Quelle que soit la valeur de ces statistiques différentes, il faut admettre que si seulement un tiers des Turners ont un syndrome de Bonnevie-Ullrich complet, par contre un nombre beaucoup plus important a des antécédents de lymphoedème congénital.

Etudes lymphographiques :

Nous ne possédons pas dans les dossiers que nous avons étudiés de cas de syndrome de Turner. Aussi nous contenterons nous de faire état des travaux publiés jusqu'à ce jour.

A vrai dire une seule étude lymphographique a été faite par BENSON et collaborateurs (5) chez 6 sujets de phénotype féminin présentant un syndrome de TURNER et ayant tous un lymphoedème congénital ; 3 de ces sujets ont vu leur lymphoedème disparaître (entre 6 mois et 4 ans) avant que les lymphographies ne soient pratiquées. Les trois autres respectivement âgés de 3 ans, 2 ans 1/2 et 2 ans présentaient un lymphoedème lors des lymphographies. Dans leurs 6 observations les auteurs ont trouvé une hypoplasie des lymphatiques jambiers. Dans deux de ces cas ils ont mis en évidence des vaisseaux lymphatiques anastomosant à travers l'aponévrose un système superficiel hypoplasique et un système profond parfaitement normal. Ils se demandent si ces vaisseaux anastomotiques qu'ils considèrent comme anormaux ne jouent pas un rôle prépondérant dans le mécanisme de disparition de l'oedème.

Il est bien difficile de se faire une opinion sur le bien-fondé de cette hypothèse séduisante. Néanmoins quelques remarques peuvent être faites :

- Si l'on accorde foi au travail de D. CROCKET (17) de telles anastomoses entre lymphatiques superficiels et profonds de la jambe sont susceptibles de se faire chaque fois qu'il existe un obstacle à la circulation lymphatique superficielle. Elles ne seraient donc pas l'apanage du lymphoedème Turnérien.

- On peut se demander alors si la disparition (ou la diminution) du lymphoedème Turnérien est bien sous la dépendance de ces anastomoses.

- Pour l'instant, du moins, le mécanisme de la disparition de l'oedème chez les Turnériens est imparfaitement expliqué . Il existe très certainement une voie de suppléance qui nous échappe puisqu'à l'encontre de tous les autres lymphoedèmes qui, eux, n'ont pas tendance à la disparition, le lymphoedème Turnérien s'atténue de façon constante.

Conclusion :

Au travers de l'immense littérature concernant les syndromes de Turner et de Bonnevie-Ullrich, quelques faits saillants méritent d'être retenus :

1 - Le syndrome de BONNEVIE-ULLRICH (ou mieux le status de BONNEVIE-ULLRICH) est un ensemble malformatif qui, dans un tiers des cas environ, est le témoin néo-natal d'un syndrome de TURNER .

2 - Un tiers seulement des syndromes de TURNER ont présenté à la naissance un syndrome de BONNEVIE-ULLRICH complet. Par contre le lymphoedème congénital (isolé en tant qu'élément d'un BONNEVIE-ULLRICH) est beaucoup plus fréquent dans le TURNER (80 % des cas selon certaines estimations).

3 - Les caractères cliniques de ce lymphoedème sont très différents des aspects des autres lymphoedèmes congénitaux : présent dès la naissance , distal touchant le dos des mains et le dos des pieds, s'effaçant dans les premières années de la vie pour laisser la place à une simple bouffissure des doigts et des orteils.

4 - L'anomalie lymphatique responsable semble être une hypoplasie des lymphatiques superficiels. Mais en dépit d'une hypothèse séduisante nous ne possédons pas actuellement suffisamment de documents pour expliquer le pourquoi de l'effacement de l'oedème, effacement qui ne représente pas une des moindres originalités de ce lymphoedème.

Bien que le problème soit assez différent on se doit de rapprocher ces lymphoedèmes spontanément résolutifs des ascites chyleuses ou des chylothorax néo-nataux dont certains guérissent spontanément.

oOo

CONCLUSION

Au terme de cette étude analytique des lymphoedèmes primitifs nous ne nous dissimulons pas le caractère arbitraire de la classification que nous avons adoptée, classification qui, rappelons-le, n'est fondée que sur des critères cliniques.

I - Critiques de la classification adoptée

Mis à part le lymphoedème Turnérien qui sur le plan clinique, étiologique et peut être lymphographique constitue une entité bien particulière il n'y a pas de frontières très nettes entre les autres catégories de lymphoedème.

1 - Lymphoedème non familial et lymphoedème familial.

Il est bien évident que devant un lymphoedème localisé aux extrémités, non familial, on ne peut jamais à coup sûr affirmer qu'il ne s'agit pas là de la première manifestation familiale d'une longue série de syndromes de MEIGE, MILROY et NONNE. Comme nous l'avons vu certains auteurs ne distinguent pas fondamentalement ces deux catégories de lymphoedèmes estimant que la maladie de MILROY n'est que l'expression familiale du lymphoedème des membres. Dans l'un et l'autre cas les aspects lymphographiques sont identiques.

2 - Lymphoedème localisé et malformations lymphatiques complexes

Dans un certain nombre de nos observations de lymphoedème ("localisé" nous avons été frappé de découvrir que les anomalies lymphatiques débordaient

les membres inférieurs pour toucher la voie lymphatique profonde (observations n° 2, n° 7 et n° 11). Nous avons été amenés dans ces cas à faire quelques réserves sur le pronostic en précisant que ces malades pourraient peut-être développer un jour des signes cliniques d'atteinte lymphatique profonde. Il n'y a pas chez ces malades de différences fondamentales entre le type de malformation qu'ils présentent et les anomalies décrites dans les "lymphoedèmes complexes" : sur le plan lymphographique notre observation n° 1 de lymphoedème généralisé présente des analogies frappantes avec notre observation n° 7 où le lymphoedème est localisé.

II - Essai de synthèse

En fait pour définir de façon correcte un lymphoedème trois données sont indispensables : le type de la malformation, son siège, enfin l'aspect clinique revêtu par la maladie.

1 - Le type de la malformation

Qu'il s'agisse de lymphoedèmes familiaux ou non, de lymphoedème localisé ou généralisé 4 types de malformations peuvent être rencontrés.

- Les aplasies des vaisseaux lymphatiques, celles-ci pouvant toucher aussi bien les lymphatiques périphériques que la voie lymphatique profonde,
- Les hypoplasies
- les insuffisances valvulaires avec ou sans dilatations lymphatiques.
- Les absences de communications entre lymphatiques périphériques (jambiers ou mésentériques) et lymphatiques profonds.

2 - Le siège et la diffusion de la malformation lymphatique est variable et trois aspects peuvent être opposés.

- Certaines malformations sont strictement localisées aux extrémités (dos des mains, dos des pieds). Le type en est le lymphoedème Turnérien dont l'originalité tient non seulement à cette localisation élective mais aussi à la disparition spontanée de l'oedème.

- D'autres atteignent un ou deux membres mais restent localisés aux membres, la voie lymphatique profonde n'est pas atteinte par le processus malformatif. Dans ce cadre entrent un certain nombre de lymphoedèmes "localisés" non familiaux et probablement tous les lymphoedèmes familiaux : certes nous ne pouvons pas affirmer que dans les lymphoedèmes familiaux il y a toujours intégrité de la voie lymphatique profonde; nous restons frappés néanmoins par le fait que cliniquement ce type de lymphoedème est toujours localisé.

- D'autres enfin associent aux malformations périphériques des malformations profondes. Dans ce cadre entrent évidemment tous les cas où le lymphoedème n'est pas cliniquement pur mais aussi un certain nombre de lymphoedèmes localisés: il convient alors de faire certaines réserves quand au pronostic.

3 - L'aspect clinique du lymphoedème est enfin à noter à condition d'être convaincu de l'absence de parallélisme entre la malformation responsable et les signes cliniques.

- Un lymphoedème unilatéral n'implique pas obligatoirement une malformation lymphatique unilatérale.

- Une malformation congénitale peut rester latente de longues années.

- Un lymphoedème localisé peut être accompagné d'anomalies lymphatiques profondes asymptomatiques.

QUATRIEME PARTIE

INTERPRETATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE

oOo

ESSAI D'INTERPRETATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE

C'est à la lumière de la lymphographie que peut se discuter la pathogénie du lymphoedème primitif. Aussi est-il inutile à l'heure actuelle de soulever les origines endocriniennes sympathiques ou artériolaires du lymphoedème. L'hyperplasie primitive du collagène dermique qui eut à une certaine époque un grand succès ne peut pas non plus être retenue quand on sait que les expériences de lymphoedème expérimental ont montré que cette hyperplasie était la conséquence de toute exsudation lymphatique sous-cutanée.

Actuellement l'unanimité est faite sur ce problème : le lymphoedème est la conséquence d'une anomalie congénitale ou acquise du système lymphatique.

I - Constitution des malformations lymphatiques

Comme nous l'avons vu les anomalies lymphatiques rencontrées sont de plusieurs types : aplasie, hypoplasie, stase avec insuffisance valvulaire et solutions de continuité dans le système lymphatique.

1 - Les aplasies des lymphatiques superficiels représentent un aspect particulier de l'absence de communication entre lymphatiques périphériques et troncs principaux. Comme le fait remarquer GODART (25), comme l'avait noté également KINMONTH (39) il n'y a pas de différence fondamentale entre

ces lymphoedèmes par aplasies des vaisseaux lymphatiques et les lymphangiomes. Dans l'un et l'autre cas le drainage de la lymphe ne peut pas se faire car les espaces lymphatiques périphériques sont exclus du reste de la circulation lymphatique. L'aspect histologique est d'ailleurs absolument identique entre le lymphangiome et ce type de lymphoedème : il s'agirait d'une séquestration des canaux lymphatiques embryonnaires qui n'effectueraient pas leur connection avec les canaux lymphatiques plus larges (7).

Si l'on admet la théorie centripète de KAMPNEIER en ce qui concerne l'embryogénèse du système lymphatique on conçoit très bien que l'absence de fusion de fentes lymphatiques isolées puisse se produire à un moment donné et qu'une telle malformation en soit la conséquence.

2 - Les hypoplasies sont, quand à leur origine, très diversement appréciées.

- Certains auteurs avec RUSZNYAK (66) estiment que ces hypoplasies ne sont pas dues à une réduction du calibre des vaisseaux lymphatiques mais plutôt à une diminution de la résorption capillaire lymphatique. Il s'agirait d'hypoplasie fonctionnelle, du moins à l'origine et dans un second temps la réduction de calibre du vaisseau deviendrait permanente. Cette théorie cadre mal avec les faits, car nous l'avons vu, ces hypoplasies sont certes parfois des réductions de calibre des vaisseaux lymphatiques mais parfois aussi des réductions de nombre des vaisseaux. D'autre part l'altération des capillaires lymphatiques entravant la résorption reste à démontrer .

- D'autres avec CALNAN (14-15) ont voulu voir dans certaines hypoplasies lymphatiques la conséquence d'une obstruction veineuse. Ces auteurs ont constaté dans 9 cas de lymphoedème avec hypoplasies une compression de la veine iliaque primitive gauche par l'artère iliaque primitive droite. Ils pensent que dans ces cas l'hyperpression veineuse provoquée par la compression inhiberait

la réabsorption de la lymphe et entraînerait une hypoplasie "fonctionnelle" des lymphatiques. Cette hypothèse prête à de nombreuses critiques : d'une part elle n'expliquerait que les lymphoedèmes unilatéraux gauches, d'autre part les aspects décrits par CALNAN sont observés de façon courante chez le sujet normal et sont dus à la simple disposition anatomique des vaisseaux iliaques. Nous les avons pour notre part observés sur les phlébographies de nos malades aussi bien chez ceux qui présentaient une hypoplasie des lymphatiques jambiers que chez les autres.

- Nous serions, quant à nous, enclins à penser que le mécanisme de formation de ces hypoplasies est le même, mais à un degré moindre, que celui des aplasies : n'y aurait-il pas là aussi une anomalie embryologique dans la jonction entre les espaces lymphatiques sous-dermiques et voie principale ? L'une de nos observations (n° 11) est à cet égard très suggestive : ce lymphoedème congénital s'accompagnait à la fois d'une hypoplasie des lymphatiques jambiers et d'un aspect de blocage inguinal peut-être dû à une aplasie des lymphatiques inguino-pelviens.

3 - L'insuffisance valvulaire n'a certainement pas une signification univoque .

- Tantôt elle semble être la conséquence d'une aplasie plus haut située. Nous avons vu , au chapitre consacré à la Physiologie, qu'une simple ligature des vaisseaux lymphatiques suffit à déterminer une circulation rétrograde avec insuffisance valvulaire (expérience de BRAITWAITE).

- Mais il n'en est pas toujours ainsi : dans certains cas le système lymphatique au-dessus de la zone d'insuffisance valvulaire est rigoureusement normal. Nous en avons pour notre part observé un cas très démonstratif dans notre observation n° 2. Quelle est l'origine de ces insuffisances valvulaires apparemment primitives ? A notre avis deux explications peuvent en être don-

nées : lorsque les vaisseaux sont dilatés, ectasiques, on peut penser qu'il s'agit là de varices lymphatiques congénitales et que les valvules, même si elles ont une structure normale, ne peuvent plus jouer leur rôle.

Mais, nous l'avons vu, les insuffisances valvulaires peuvent être observées en l'absence de dilatations des vaisseaux (les 5 observations de KINMONTH de circulation rétrograde cutanée avec lymphatiques jambiers normaux en sont un exemple saisissant). Dans ces cas nous nous demandons si la lésion primitive n'est pas une aplasie partielle ou totale du système valvulaire : on peut concevoir que de telles anomalies puissent se constituer à cette période de l'embryogénèse où se situe la formation du système valvulaire c'est-à-dire selon KAMPNEIER entre la fin du deuxième mois et la fin du cinquième mois de la gestation.

Quelle est la part de vérité dans l'une ou l'autre de ces hypothèses ? Nous ne saurions le dire en l'absence de documents histologiques précis.

4 - Quant aux atrésies, aux solutions de continuité plus haut situées telles que nous pensons les avoir observées chez 3 de nos malades (n° 1, 7 et 11) telles que les ont observées MAC KENDRY et WARWICK chez les leurs, il ne s'agirait que d'une des formes de ces absences de fusions des vaisseaux lymphatiques qui, si l'on admet la théorie embryologique de KAMPNEIER pourraient parfaitement se produire en n'importe quel point du système lymphatique.

Ainsi si l'on admet ces hypothèses y aurait-il plusieurs mécanismes embryologiques possibles à la constitution d'un lymphoedème.

- L'un précoce se situant dans les deux premiers mois de l'embryogénèse qui serait un défaut de connection de certains vaisseaux aboutissant à la constitution d'une solution de continuité partielle ou totale. Suivant le siège de l'anomalie pourrait se produire un lymphangiome, un lymphoedème localisé ou une malformation beaucoup plus complexe.

- L'autre tardif, entre le deuxième et le cinquième mois de la gestation, aboutissant à un vice de construction du système valvulaire.
- Le dernier enfin caractérisé par la constitution de dilatations de varices lymphatiques.

Bien entendu, il ne s'agit là que de simples hypothèses. En admettant même qu'elles contiennent une part de vérité il est probable que d'autres processus puissent être en jeu. Il est possible que les ganglions lymphatiques jouent un rôle dans la pathogénie du lymphoedème congénital. Nous avons vu à propos de certaines observations que les ganglions n'avaient pas tout-à-fait un aspect normal : nous manquons de comparaisons anatomo-cliniques pour aller plus avant dans l'interprétation de ces faits.

II - Décompensation du lymphoedème infraclinique.

Comme nous l'avons vu il est nombre de cas de lymphoedèmes très vraisemblablement congénitaux qui se révèlent tard dans l'enfance. Si l'on admet que la tolérance de ces lymphoedèmes infracliniques est due à des anomalies mineures ou plutôt à une suppléance correcte (veineuse ou lymphatique) on s'explique mal que tout-à-coup cet équilibre se rompe. La seule hypothèse jusque-là formulée par GODART est que cet équilibre se rompt lorsqu'une augmentation de la filtration capillaire se produit (25). Quelques réflexions sur les circonstances d'apparition de ces oedèmes permettent peut-être une certaine approche du problème.

1 - Dans certains cas on trouve une cause précise à l'origine de la décompensation.

- Il peut s'agir d'un traumatisme : ainsi dans notre observation n° 10 peut-on fort bien soulever l'origine traumatique de la décompensation puisque cette jeune fille a vu son oedème s'installer quelque temps après

une fracture du péroné. Or dans ce cas l'existence d'une malformation lymphatique est attestée par le simple fait que la lymphographie est pathologique du côté non lymphoedémateux.

- Il peut s'agir d'une infection ; nombre de ces lymphoedèmes apparaissent après une plaie cutanée souvent discrète : on conçoit qu'à cette occasion une atteinte lymphangitique ou ganglionnaire a minima joue le rôle de facteur déclenchant. Notre observation n° 9 de lymphangiopathie oblitérante n'est-elle pas un de ces exemples de malformation lymphatique bien tolérée jusqu'à ce qu'une affection acquise des vaisseaux lymphatiques vienne la révéler ?

2 - Mais il n'en est pas toujours ainsi. Beaucoup de lymphoedèmes primitifs se décomposent inopinément et progressivement. Ainsi sur nos 11 cas 7 se sont révélés secondairement et parmi ceux-ci dans 5 cas nous n'avons retrouvé aucune cause déclenchante.

Nous avons été frappé à la lecture de la littérature de remarquer qu'il s'agissait presque toujours dans ces cas de sujets de sexe féminin et que le lymphoedème apparaissait avec prédilection entre 11 et 15 ans c'est-à-dire à la période pubertaire. Or si l'on admet que ces lymphoedèmes sont dus à des malformations lymphatiques congénitales on comprend mal pourquoi ils sont l'apanage presque exclusif des filles alors que les lymphoedèmes néo-nataux sont d'égale fréquence dans les deux sexes : en effet dans les cas rapportés par MILROY (dont tous les lymphoedèmes étaient néo-nataux) il y avait à peu près autant de filles que de garçons alors que MEIGE (dont tous les lymphoedèmes étaient pubertaires) remarquait la nette prédominance des filles. SCHIRGER sur ses 8 cas néo-nataux avait 6 garçons et 2 filles, sur ses 123 lymphoedèmes "précoces" 112 étaient des filles (69).

Nous avons vu l'importance probable des communications lymphatico-veineuses en pathologie lymphatique et leur rôle vraisemblable dans la tolé-

rance des oedèmes lymphatiques. N'est-il pas possible que, sous l'influence de la congestion vasculaire pelvienne pubertaire (ou gravidique dans les cas fréquents aussi révélés à l'occasion d'une grossesse), ces suppléances ne puissent plus jouer leur rôle.

Que l'on admette ou non ce mécanisme, qu'on préfère invoquer des facteurs endocriniens plutôt que des facteurs veineux on ne peut qu'être enclin à penser que la plus grande fréquence de ces lymphoedèmes dans le sexe féminin s'explique par la plus grande facilité que les filles ont à décompenser un lymphoedème infra-clinique.

3 - Bien entendu il ne s'agit que d'hypothèses et tous les faits ne sont pas expliqués. Dans notre seule série de 5 lymphoedèmes "précoces" sans cause déclenchante il y a un garçon et une enfant de 4 ans. Doit-on invoquer une infection passée inaperçue, un traumatisme banal n'ayant pas inquiété les parents ? Doit-on faire intervenir une modification acquise des suppléances veineuses ? Ces questions restent encore aujourd'hui sans réponse.

III - La mauvaise tolérance du lymphoedème congénital

Si dans beaucoup de cas - nous venons de le voir - il semble que la malformation lymphatique soit insuffisante à elle seule à déterminer l'apparition d'un lymphoedème (puisque'un facteur surajouté veineux, traumatique ou infectieux est indispensable à la décompensation) on peut se demander pourquoi il n'en est pas toujours ainsi. Pourquoi certains lymphoedèmes sont-ils présents dès la période néo-natale ? Cette question reste actuellement sans réponse.

1 - Certes il est possible que l'importance même de la malformation soit déterminante : dans notre observation n° 1 par exemple, on peut admettre que la malformation lymphatique puisse à elle seule être responsable du lymphoedème sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir un facteur supplémentaire.

2 - Il n'en est pas toujours ainsi . Nous avons vu que même dans certaines aplasies des lymphatiques (malformation qu'on peut considérer comme majeure) le lymphoedème peut se démasquer tardivement.

Nous nous sommes demandés si des anomalies veineuses entravant la circulation de suppléance ne jouaient pas un rôle dans cette mauvaise tolérance. Mais dans les cas que nous avons observés les phlébographies ne nous ont jamais montré de telles anomalies ni au niveau du membre atteint ni dans le territoire profond sus-jacent.

oOo

CINQUIEME PARTIE

DIAGNOSTIC
PRONOSTIC
TRAITEMENT

oOo

DIAGNOSTIC DES LYMPHOEDEMES PRIMITIFS

Nous étudierons brièvement les quelques problèmes diagnostiques que posent ces lymphoedèmes ainsi que l'intérêt respectif de l'épreuve au Bleu et de la lymphographie tel qu'ils nous sont apparus à la lumière de nos propres observations.

I - Les problèmes diagnostiques

Ils sont très différents suivant que l'oedème est néo-natal ou qu'il apparaît secondairement au cours de l'enfance.

1 - L'oedème néo-natal

Nous n'envisagerons pas toutes les causes d'oedème de la période néo-natale que l'on sera amené à discuter essentiellement lorsque l'oedème est bilatéral et symétrique : scléremme, oedème hypoprotidémique, oedèmes des prématurés, oedèmes cardiaques, oedèmes par trouble du métabolisme de l'eau et des électrolytes, etc.... La discussion de ces oedèmes se fait dans un contexte clinique particulier à chacun d'eux.

Mais il est un type d'oedème néonatal qui, bien que rare, est cité par certains auteurs dans le cadre des lymphoedèmes congénitaux (3-61). C'est un oedème des extrémités habituellement unilatéral secondaire à une

constriction par une bande fibreuse : celle-ci est considérée comme une bride d'origine amniotique. Cette bride adhère à l'aponévrose et entraîne dans tous les cas un oedème sous-jacent. En principe l'oedème cède par section de la bride (RAMAKRISHNAN et coll. 61). Qu'il y ait une participation lymphatique dans ces oedèmes, que l'obstacle crée une entrave à la circulation lymphatique, c'est probable. Néanmoins ARNULF fait remarquer que dans les deux cas qu'il a observés la résorption du PBV était strictement normale (6). Il est logique, en tous cas, de distinguer ces oedèmes du lymphoedème primitif.

2 - Le lymphoedème précoce ne fait guère discuter un oedème cardiaque ou rénal mais pose dans la majorité des cas le diagnostic des "grosses jambes".

- Dans les cas bilatéraux il faut discuter certaines obésités localisées aux membres inférieurs, mais ces cas sont rares chez l'enfant.

- Mais le diagnostic essentiel est celui des gros membres unilatéraux d'origine veineuse (fistules artérioveineuses congénitales, compressions des veines profondes par une bride fibreuse, agénésie des veines profondes, thromboses veineuses profondes acquises au cours de la petite enfance). Dans tous ces cas le membre présente constamment un allongement osseux. Or ce point est fondamental : il n'y a jamais d'allongement dans les malformations lymphatiques isolées (77).

Certes la coexistence de malformations veineuses et de malformations lymphatiques a été signalée notamment par SERVELLE (76). Mais dans ces cas il s'agit soit de la coexistence de deux malformations différentes l'une veineuse, l'autre lymphatique, soit d'un lymphoedème secondaire à une bride fibreuse qui comprime à la fois la voie veineuse profonde et les lymphatiques profonds.

Bien entendu dans les cas ainsi décrits par SERVELLE il existait un allongement osseux. Chaque fois qu'il existe un doute sur une affection de ce type la phlebographie doit être pratiquée.

II - Les moyens diagnostiques

1 - L'épreuve au Bleu (PBV)

Elle est fondamentale dans l'étude d'un lymphoedème. Normalement, nous l'avons vu (cf chapitre lymphographie) à partir du point d'injection se dessine dans l'axe du membre le trajet d'un ou plusieurs lymphatiques à direction linéaire. Cette injection, qui est le premier temps de la lymphographie, permet le repérage et partant le cathétérisme des vaisseaux lymphatiques.

En cas de lymphoedème la flaque d'injection n'a plus de limites nettes : elle s'étend progressivement transversalement en dessinant un réseau superficiel de canaux finement entrelacés (cf clichés). Souvent plusieurs plages étagées sur le membre peuvent ainsi se dessiner. Enfin il est possible qu'une injection rétrograde vers l'extrémité distale des orteils puisse s'observer.

La constatation d'une telle répartition anormale du Bleu permet d'affirmer l'atteinte du système lymphatique et sa responsabilité dans un oedème dont l'origine est imprécisée. Dans l'étude de nos 11 cas de lymphoedèmes la fidélité de cette épreuve ne nous a pas échappé.

D'autre part , et ce n'est pas là le moindre intérêt de cette épreuve on peut observer une résorption pathologique du Bleu alors même qu'aucun signe clinique de lymphoedème n'existe : ainsi lors de l'étude d'un lymphoedème unilatéral est-il possible de dépister sans l'aide de la lymphographie une anomalie lymphatique contralatérale. Nous en avons pour notre part observé

plusieurs exemples indiscutables (observations n° 2, 6 et 10). Dans 2 de ces cas (observations n° 2 et 10) nos constatations ont pu être confirmées par lymphographie. Dans le 3e cas la lymphographie controlatérale n'a pas été pratiquée.

Bien entendu cette épreuve a ses limites : elle ne permet en aucun cas de préciser le type de l'anomalie lymphatique et ne fournit aucun argument en faveur de sa nature congénitale ou acquise. Sa simplicité d'exécution, son innocuité et sa fidélité en font néanmoins une épreuve de qualité qui mériterait une très large utilisation clinique.

2 - La lymphographie

Si l'épreuve au Bleu est indispensable au diagnostic de lymphoedème, la lymphographie ne l'est pas, du moins ~~pas~~ dans tous les cas. Deux raisons peuvent néanmoins la motiver. La première est d'ordre théorique : la lymphographie est indispensable si l'on désire préciser la nature, le siège, la diffusion de la malformation responsable. La deuxième est d'ordre pratique : la lymphographie doit être pratiquée si l'on a des raisons de soupçonner une compression tumorale pelvienne (ce qui, bien entendu, est exceptionnel chez l'enfant) ou si, en dépit de l'épreuve au Bleu on a des doutes sur le diagnostic de lymphoedème.

Quant à la phlébographie, nous l'avons vu, elle est indiquée lorsqu'il existe un doute sur l'intégrité de la voie veineuse. Toutes les phlébographies que nous avons pratiquées se sont avérées normales.

PRONOSTIC DU LYMPHOEDEME PRIMITIF

En dehors du cas très particulier du lymphoedème turnérien, qui, nous l'avons vu, a une tendance spontanée à la régression, le pronostic du lymphoedème, primitif est mauvais : certes dans la majorité des cas cet oedème n'entraîne qu'une gêne esthétique et fonctionnelle, MILROY le premier remarquait la bonne tolérance du lymphoedème congénital. Mais il s'agit d'une maladie chronique et si parfois une certaine variabilité est observée dans l'importance de l'oedème lors de son installation (cf nos observations n° 1 et 5) au bout d'un certain temps aucune tendance à la régression n'est observée. Comme l'ont fort bien illustré les expériences de DRINKER la régression n'est plus possible à partir du moment où une fibrose secondaire à l'exsudation lymphatique sous-cutanée s'est installée.

Hormis cette chronicité 4 types de complications peuvent être observés : les lymphorragies, les infections cutanées, les très rares lymphangiosarcomes auxquelles nous ajouterons les manifestations lymphatiques profondes apparaissant au cours d'un lymphoedème "localisé".

1 - Les lymphorragies

Nous en avons observé un cas (observation n° 9) mais l'écoulement lymphatique est apparu avant l'installation du lymphoedème. A vrai dire nous pensons que ces lymphorragies ne sont pas à proprement parler une complica-

tion du lymphoedème mais un symptôme qui dépend de la malformation lymphatique responsable. Il en est de même des reflux chyleux jambier des chylopéritonies etc..... Ce n'est pas le lymphoedème qui en lui-même est responsable de ces manifestations : il existe une malformation lymphatique qui est responsable à la fois du lymphoedème et du reflux chyleux, du chylo-péritoine, ou des lymphorragies.

2 - Les infections érysipélateuses

Nous en avons observé deux cas (observations n° 3 et 8) Elles constituent une complication fréquente du lymphoedème. Les premiers auteurs qui se sont intéressés au lymphoedème avaient noté cette fréquence (48-49).

Comme nous l'avons vu ces phénomènes infectieux constituent bien une complication vraie du lymphoedème : les chiens de DRINKER étaient très sensibles aux infections ; ces manifestations infectieuses apparaissent après l'installation de l'oedème.

On conçoit aisément qu'à la suite d'une excoriation cutanée minime une infection puisse s'installer dans le tissu cellulaire sous-cutané gorgé de liquide lymphatique : le drainage anormal de la lymphe, le court-circuitage de certains relais ganglionnaires suffisent, à notre avis, à expliquer ces faits.

3 - Le lymphangiosarcome

La transformation lymphangiosarcomateuse des lymphoedèmes a été décrite pour la première fois en 1918 par KETTEL (37). Cette complication survient presque toujours sur des lymphoedèmes évoluant de longue date (24). Dans le cas princeps de KETTEL il s'agissait d'une femme de 40 ans présentant depuis l'enfance un lymphoedème du membre inférieur droit. SCOTT et collaborateurs signalent un cas survenu à 27 ans chez un sujet porteur d'un

lymphoedème congénital, et un cas 7 ans après le début du lymphoedème (70).

Il s'agit heureusement d'une complication rarissime : en 1962 SCHIRGER et ses collaborateurs ont dénombré dans une revue de la littérature mondiale, 6 cas de lymphangiosarcomes des membres inférieurs développés sur lymphoedème primaire (69). SERVELLE à la même époque en rapporte 2 cas (74).

Le pronostic en est effroyable. Sur les 6 cas colligés par SCHIRGER 3 sont morts rapidement, un est vivant 3 ans 1/2 après l'amputation, les 2 autres sont vivants mais ont présenté des récidives : le recul est insuffisant pour juger du pronostic. Des deux malades de SERVELLE l'un est mort après une évolution de 9 mois, l'autre a été perdu de vue.

4 - L'apparition de manifestations lymphatiques profondes au cours d'un lymphoedème "localisé"

Nous avons vu au cours de l'étude des anomalies lymphatiques diffuses que si l'association lymphoedème-manifestations lymphatiques profondes étaient possible, il était par contre, rare qu'il n'y ait pas précession de l'un par rapport à l'autre. Nous n'avons pas observé de cas analogues mais nous avons remarqué que certains de nos lymphoedèmes présentaient une atteinte lymphatique profonde que la lymphographie nous a révélé. Dans notre observation n.° 2 notamment l'apparition deux ans après celle du lymphoedème droit d'un oedème de la grande lèvre gauche nous a incité à être très prudent quant à l'avenir de cette jeune fille : les constatations lymphographiques attestant la diffusion vers le haut du processus malformatif n'ont fait que nous renforcer dans cette conviction. Il y a toujours lieu en pareils cas de formuler des réserves pronostiques.

TRAITEMENT DU LYMPHOEDEME PRIMITIF

Nous serons très bref sur ce sujet, non pas qu'il soit sans intérêt, mais simplement parce que les solutions thérapeutiques actuellement proposées sont très pauvres. Nous envisagerons rapidement deux types de traitement : médical et chirurgical.

I - Le traitement médical

- Le repos au lit avec élévation des membres inférieurs, les diurétiques thiazidiques ont à leur actif quelques succès modestes et transitoires qui, d'ailleurs, sont discutables en tant que succès thérapeutiques quand on sait la variabilité de certains lymphoedèmes récents. Néanmoins SCHIRGER propose cette méthode comme traitement initial des lymphoedèmes récents (69).

- Si cela ne suffit pas on peut utiliser le bandage serré permanent. VAN DER MOLEN préconise une compression par bande élastique. Nous avons une de nos malades qui est traitée par une méthode voisine (botte à la colle, élastoplate) avec un résultat qui n'est pas négligeable (observation n° 9).

Mais de l'avis de tous les auteurs cette technique n'est valable que pour les oedèmes discrets d'installation récente : une fois que la fibrose secondaire

est installée il est tout-à-fait illusoire d'attendre un quelconque résultat de cette technique.

- Bien entendu le traitement antibiotique est de mise chaque fois qu'une complication infectieuse apparaît. SCHIRGER propose même chez les malades présentant des épisodes infectieux fréquents d'instituer une prophylaxie antibiotique continue par la Benzathine-Pénicilline.

Grâce à l'association de ces techniques simples les résultats ne sont que partiels, mais l'inocuité de la méthode vaut qu'on la tente. Ainsi SCHIRGER compare deux lots de malades. Le premier lot de 38 cas concerne des sujets ayant suivi correctement le traitement prescrit; il enregistre 8 bons résultats et 30 résultats partiels. Le deuxième lot concerne 35 sujets qui ont refusé ou rapidement abandonné le bandage élastique : 32 échecs ont été enregistrés contre 3 bons résultats par les seuls diurétiques (69).

II - Le traitement chirurgical

Deux catégories de techniques ont été utilisées : les premières visant à pallier le défaut de drainage des vaisseaux, les secondes consistant en une excision du tissu pathologique.

1 - Traitements palliatifs

Ce sont les plus anciens.

- En 1908 HANDLEY imagine de suppléer les lymphatiques défailants par des fils de soie partant de la région oedémateuse pour se perdre en tissu sain : les résultats sont médiocres.

- 1912 KONDOLEON suggérant que le lymphoedème est la conséquence d'une oblitération du réseau superficiel excise des bandelettes de l'aponévrose pour mettre en communication les réseaux superficiels et profonds de la jambe : des améliorations sont constatées mais les récives sont constantes.

- SEBRECHTS introduit dans l'épaisseur du tissu pathologique du papier imprégné de magnésium dans le but de créer une fibrose rétractile des tissus oedématiés : aucun succès n'est obtenu.

- GILLIES en 1935 "ponte" l'obstacle par une greffe tubulée de peau et de tissu cellulaire sous-cutané. Cette intervention n'a de chance de réussite que lorsqu'il existe un obstacle localisé (ce qui n'est pas le cas des lymphoedèmes primitifs).

- En 1945 RANSOHOFF reprend la technique de HANDLEY en substituant des fils de nylon aux fils de soie : les résultats ne sont pas meilleurs.

Dans le même but CHRISTOPHE implante des tubes de plastique : ses résultats sont inconstants et parfois sont observés des signes marqués d'intolérance.

2 - L'excision du tissu pathologique : lymphangiectomie totale

- Si bien qu'actuellement la seule technique éprouvée est l'excision totale de tout le tissu cellulaire sous-cutané où siège le lymphoedème. Cette intervention particulièrement impressionnante donne entre les mains de SERVELLE, DE BEZES et collaborateurs (6-74)) des résultats appréciables. Bien entendu elle n'est applicable qu'à un petit nombre de malades : seuls doivent bénéficier de cette intervention les malades porteurs de lymphoedèmes monstrueux gênant esthétique et fonctionnellement ; pour SERVELLE des lymphangites fréquentes seraient également une bonne indication.

D'autre part il convient, bien entendu, d'être très prudent dans la sélection des cas. Nous avons vu, en effet, que dans certains cas un lymphoedème unilatéral s'accompagne d'une malformation lymphatique controlatérale.

Le risque de voir apparaître un lymphoedème du côté jusque là indemne doit peser dans la discussion.

De tous nos malades, seul un cas (observation n° 3) nous fait pour l'instant discuter de l'opportunité de ce type d'intervention : rappelons qu'il s'agit d'un lymphoedème unilatéral quasi-monstrueux et que le système lymphatique controlatéral est indemne.

Quel est l'avenir du traitement du lymphoedème ? Nous l'ignorons. Peut-être un jour trouvera-t-on le moyen de favoriser ou de provoquer des suppléances veineuses, du moins dans certains types anatomiques de lymphoedème.

oOo

CONCLUSIONS

CONCLUSIONS

L'analyse de 11 observations pédiatriques et une revue de la littérature nous ont amené à préciser quelques uns des aspects du lymphoedème primitif.

1 - Dans la majorité des cas le lymphoedème primitif est dû à une malformation congénitale des vaisseaux lymphatiques.

Tantôt l'enfant naît porteur d'un lymphoedème : il peut s'agir alors de malformations lymphatiques majeures ou d'une impossibilité de circulation de suppléance (observations n° 1 - 4 - 8 - 11).

Tout au contraire la malformation est tolérée pendant des années. Elle se décompense brusquement soit à l'occasion d'une cause déclenchante, traumatisme ou infection cutanée (observation n° 10), soit inopinément (observations n° 2 - 3 - 5 - 6 - 7 - 9). C'est chez la fille principalement à la puberté ou plus tard à l'occasion d'une grossesse que se démasquent ces lymphoedèmes jusque là "infracliniques". Il est probable que la bonne tolérance de cette catégorie de lymphoedème dépend de la qualité des suppléances et notamment des communications lymphatico-veineuses dont l'existence est actuellement bien établie. La décompensation est peut-être elle aussi dans certains cas due à la suppression de ces suppléances veineuses.

2 - Plusieurs types d'anomalies lymphatiques sont responsables de lymphoedème. Ces anomalies sont du même type que le lymphoedème soit néo-natal ou de révélation plus tardive.

Il peut s'agir d'aplasies touchant les lymphatiques périphériques (observations n° 4 et 8) ou les lymphatiques profonds (observation n° 7) , d'hypoplasies (observations n° 10 et 11), d'insuffisance valvulaire avec stase et circulation rétrograde (observations n° 2 et 3) , enfin d'absences de communications entre lymphatiques superficiels et voie lymphatique profonde (observation n° 1)

Le mode de constitution embryologique du système lymphatique permet d'émettre certaines hypothèses quant à l'origine de ces malformations.

Dans une première catégorie de malformations il y aurait une absence ou une insuffisance de connection des vaisseaux embryonnaires entre eux. Ainsi se constitueraient les aplasies périphériques ou profondes, les hypoplasies, les solutions de continuité entre lymphatiques superficiels et profonds.

Ce type d'anomalie se constituerait au cours des 2 premier mois de la gestation.

Ailleurs l'anomalie congénitale serait constituée par des extasies multiples plus ou moins étendues réalisant de véritables varices lymphatiques congénitales. Dans cette catégorie entreraient les insuffisances valvulaires avec dilatation des vaisseaux lymphatiques.

Ailleurs enfin la lésion primitive serait une aplasie ou une hypoplasie du système valvulaire, de telles anomalies se constitueraient entre le 2e et le 5e mois de la gestation.

3 - Plusieurs types cliniques de lymphoedème primitif peuvent être individualisés.

- Le lymphoedème isolé localisé habituellement aux membres inférieurs et non familial est le type le plus fréquent. En dépit du caractère isolé de ce type de lymphoedème il n'est pas impossible que la malformation lymphatique atteigne la voie lymphatique profonde (voir pelvilombar et canal thoracique). Dans ces cas il y a lieu d'émettre des réserves pronostiques : des manifestations lymphatiques profondes peuvent apparaître plus tard.

- Le lymphoedème généralisé, le lymphoedème des membres associé à une chylurie, un chylothorax, un chylopéritonée ou une entéropathie exsudative sont des faits plus rares. Il n'y a pas sur le plan anatomique de grandes différences avec le type précédent si ce n'est la plus grande diffusion de la malformation lymphatique.

- Le lymphoedème familial ou maladie de MEIGE-MILROY et NONNE est localisé aux membres et généralement aux membres inférieurs (Nous n'avons pas dans ce cadre trouvé d'exemples de malformations lymphatiques profondes). Deux types de famille sont rencontrés : les uns où le lymphoedème est congénital (cas de NONNE et de MILROY), les autres où il apparaît plus tard (cas de MEIGE). Les malformations responsables sont du même type que celles retrouvées dans le lymphoedème localisé non familial.

- Très à part est le lymphoedème du syndrome de BONNEVIE-ULLRICH qui n'est qu'un des éléments d'un ensemble malformatif complexe. L'originalité de ce lymphoedème tient d'une part à la localisation exclusive aux dos des mains et aux dos des pieds, et d'autre part à sa disparition spontanée en 2 ou 3 ans. Ce type de lymphoedème semble dû à une hypoplasie des lymphatiques des extrémités. Son effacement serait dû à une disposition anatomique particulière des lymphatiques des extrémités.

4 - L'apport de la lymphographie est considérable en matière de lymphoedème, du moins sur le plan théorique. D'une part elle a permis de comprendre le mécanisme physiopathologique des lymphoedèmes et de classer les diverses malformations congénitales responsables. D'autre part par l'étude de la voie profonde même dans les cas de lymphoedèmes localisés, elle permet, dans une certaine mesure, de porter un pronostic. Enfin, bien entendu, elle permet d'éliminer un lymphoedème par compression (ce qui est rare chez l'enfant).

Mais elle n'est nullement indispensable au diagnostic de lymphoedème. Celui-ci peut et doit être assuré par l'épreuve au "Patent Bleu Violet" qui permet non seulement d'affirmer l'origine lymphatique d'un oedème mais aussi de dépister une anomalie lymphatique cliniquement latente. Cette épreuve par son innocuité, sa simplicité et sa fidélité mérite d'être plus largement utilisée qu'elle ne l'est dans la pratique médicale courante.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. R. LAPLANE

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALLEN E.V. -

Lymphoedème des extrémités (classification, étiologie et diagnostic différentiel) Etude de 300 cas.

Arch. Int. Med. 54 =106 (1934)

2 - ARNULF M.G., BOELY C. -

Physiopathologie des lymphatiques et du canal thoracique.

Presse Med. 69 : 2.505 (1961)

3 - ARVAY N., PICARD J.D. -

La lymphographie.

1 volume. Masson et Cie Edit. (1963).

4 - BEAN A., BENREY J., PREVOT J., COLLIGNON J. -

Reflux chyleux génital externe.

Pédiatrie 20 : 725 (1965)

5 - BENSON P.F., GOUGH H., POLANI P.F. -

Lymphangiopathy and Chromosomes studies in females with lymphoedema and possible ovarian dysgenesis

Arch. Dis. Child. 40 : 27 (1965)

6 - BEZES H., ROUCHER F., ZINSON R., GOUDOTTE E. -

25 éléphantiasis des membres inférieurs traités par le procédé de GIBSON

Journal de chirurgie 89 : 401 (1965)

II

7 - BILL A.H., SUMMER D.S. -

A unified concept of lymphangioma and cystic Hygroma
Surg. Gyn. 120 : 79 (1965)

8 - BLALOCK A., CUNNINGHAM R.S., ROBINSON C.S. -

Experimental production of Chylothorax by occlusion of the
superior veina cava
Ann. Surg. 104, 359 (1936)

9 - BLAQUIERE R. -

Contribution à l'étude de la maladie de MEIGE -
MILROY-NONNE
Thèse Bordeaux (1955).

10 - BOOKSTEIN J.J., FRENCH A.B., POLLARD H.M. -

Protein-losing Gastroentéropathy : concepts derived
from lymphangiography
Am. J. Digest. Dis. 10 : 573 (1965)

11 - BRAITWAITE L.R. -

The flow of lymph from the ileo-coecal angle and its
possible bearing on the cause of duodenal and
gastric ulcer.
Brit. Journ. of Surg. 11 : 726 (1924).

12 - BRON K.M., BAUM S., ABRAMS H.L. -

Oil embolism in lymphangiography : incidence, mani-
festations and mechanism.
Radiology 80 : 194 (1963)

13 - BRUSA P. -

Il linfedema congenito
Infanzia 14 : 33 (1964)

14 - CALNAN J.S. -

Unilatéral idiopathic lymphoedema with obstruction of
the common iliac vein by the common iliac artery.
Lancet 7255 : 537 (1962)

15 - CALNAN J.S., KOUNTZ S., PENTECOST H.L., SHILLINGFORD J.P.,
STEINER R.E. -

Veinous obstruction in the aetiology of lymphoedema prae-
cox
Brit. Med. J. 5403 : 221 (1964)

III

- 16 - COLIN J. - Recherches expérimentales sur le mode de développement des infiltrations et hydropisies passives
Bull. Acad. Med. 8 : 1283 (1879).
- 17 - CROCKET D.J. - Lymphatic anatomy and lymphoedema
Brit. J. Plastic surgery 18 : 12 (1965)
- 18 - DRINKER C.K., FIELD M.E., HOMANS I. -
The experimental production of oedema-elephantiasis as a result of lymphatic obstruction
Am. J. Physiol. 108 : 509 (1934)
- 19 - EHRENHAFT J.L., RUSSEL M. -
Blood fat levels following ligation of the thoracic duct
Ann. Surg. 128 : 38 (1948)
- 20 - ESTERLY J.R. -
Congenital hereditary lymphoedema
J. Med. Genet. 2 : 93 (1965).
- 21 - FABER H.K., LUSIGNAN H.R. -
Hereditary elephantiasis ; congenital elephantiasis, hereditary oedema, trophoedema, Milroy's disease
Am. J. Dis. Child. 46 : 816 (1933)
- 22 - FONTAN A., VERGER P., ETCHWERRY Melle, BOURGOIS, SANDIER -
Volumineux oedème des extrémités inférieures chez un nouveau-né. Syndrome de MEIGE-MILROY-NONNE
Arch. Fr. Ped. 18 : 127 (1961).
- 23 - FONTAN A., VERGER P., BATTIN J.P., HUGUES A.
Trophoedème isolé à début tardif : aspect lymphographique
Arch. Fr. Ped. 22 : 751 (1965)
- 24 - FRANCIS K.C., LINDQUIST H.D. -
Lymphangiosarcoma of the lower extremity involved with chronic lymphedema
Am. J. Surg. 100 : 617 (1960)
- 25 - GODART S., COLETTE J., DALEM J. -
Pathologie chirurgicale des vaisseaux lymphatiques
Acta Chir. Belgica 63 : 116 (1964)

IV

26 - GOLDRICH R.B., AHRENS E.H. -

Unilatéral chylous lymphoedema. A study of factors governing the flow of intestinal lymph.
Am. J. Med. 37 : 610 (1964)

27 - GOODMAN R.M. -

Familial lymphoedema of the MEIGE'S type
Am. J. Med. 32 : 651 (1962).

28 - GORDON R., BARTERR F., WALDMANN T. -

Idiopathic hypoalbuminemias
Ann. Intern. Med. 51 : 553 (1959)

29 - GRUMBACH M.M. -

Chromosomal sex and the prépubéral diagnosis of gonadal dysgenesis
Pediatrics 20 : 740 (1957)

30 - HUNTINGTON G.S., MAC CLURE C.F. -

The development of the main lymph channels of the cat in their relation to the veinous system.
Anat. Record 1 : 36 (1907)

31 - JARNUM S., PETERSON V.P. -

Protein-losing enteropathy
Lancet 1 : 417 (1961)

32 - JOB J.C., CANLORBE P., ROSSIER A. -

Aspects cliniques du syndrome de Turner chez l'enfant
Sem. Hop. Ann. Ped. 42 , 368/120 (1966)

33 - JONES E. -

Symetrical peripheral oedema in infants
Arch. Dis. Child. 35 : 192 (1960)

34 - KAMPNEIER O.F. -

The value of the injection method in the study of lymphatic development
Anat. Rec. 6 : 223 (1912)

34 bis - KAMPNEIER O.F.-

On the lymph flow of the human heart with reference
to the development of the channels and the first
appearance distribution and physiology of their valves
The Amer. Heart Journal 4 : 210 (1929)

35 - KEAY A.J., LEWIS I.C.-

The BONNEVIE-ULLRICH Syndrome
Arch. Dis. Child. 29 : 424 (1954)

36 - KELLEY M.L. , BUTT H.R.-

Chylous ascites : an analysis of its etiology
Gastro-enterology 39 : 161 (1960)

37 - KETTLE E.H.-

Tumors arising from endothelium
Proc. Roy. Soc. Med. 11 : 19 (1918)

38 - KINMONTH J.B., TAYLOR G.W., KEMPHAPPER R.-

Lymphangiography : a technique for its clinical use in the
lower limb
Brit. Med. J. 1 : 940 (1965)

39 - KINMONTH J.B., TAYLOR G.W., TRACY G.D., MARSH J.D.-

Primary lymphoedema : clinical and lymphangiographic
studies of a series of 107 patients in which the lower limbs
were affected.
The Brit. J. of Surg. 15 : 1 (1957)

40 - KIRLAND I.-

Chylothorax in infancy and childhood
Arch. Dis. Child 40 : 186 -(1965)

41 - LAMY M., FREZAL J.-

Le syndrome de BONNEVIE-ULRICH et ses rapports
avec le syndrome de TURNER
Ann. Gent. 6 : 131 (1957)

42 - LAMY M., JOSSO N., de GROUCHY J., BILAN A.-

Anomalies des gonosomes.
Maladies humaines par aberrations chromosomiques.
Rapp. XXe Congrès Ass. Ped Langue Française.
Expansion scientifique édit.
Paris : 3 : 41 (1965)

- 43 - LAPLANE R., LHERMITTE F., BILLARD Mme -
Les chylothorax non traumatiques
Sem. Hôp. Paris 25 : 1358 (1949)
- 44 - LEE F. -
The establishment of collateral circulation following
ligation of the thoracic duct.
Bull. Johns Hopkins Hospt., 32-33 : 21 (1921-1922)
- 45 - LEMLI L., SMITH D.W. -
The XO Syndrome : A study of the différential phenotype
in 25 patients
J. Pediat. 63 : 577 (1963)
- 46 - LIMBOSCH J. -
Lymphoedème précoce , étude clinique lymphographique
et anatomopathologique traitement chirurgical.
Acta. Ch. Belgica 57 : 66 (1958)
- 47 - Mc KENDRY J.B.J., LINDSAY W.K., GERSTEIN M.C. -
Congenital defects of the lymphatics in infancy
Pediatrics 19 : 21 (1957)
- 48 - MEIGE H. -
Dystrophie oedémateuse héréditaire
Presse Med. 6 : 341 (1898)
- 49 - MEIGE H. -
Complément à l'histoire clinique d'une famille atteinte de
trophoedème héréditaire.
Revue neurologique 1 : 70 (1933)
- 50 - MILROY W.F. - An undescribed variety of heridetary oedema
New York Med. J. 16 : 505 (1892)
- 51 - MILROY W.F. - Chronic hereditary oedema Milroy's disease
J.A.M.A. 91 : 1172 (1928)
- 52 - MISTILIS S.P., SKYRING A.P., STEPHEN D.D. -
Intestinal lymphangiectasy. Mechanism of enteric loss
of protein and fat
Lancet 7376 : 77 (1965)
- 53 - MORI C., HOJO H. -
A case of congenital lymphoedema
Ann. Paed. Japon. 7 : 461 (1961)

VII

- 53 bis - NONNE.- Vier fälle von elephantiasis congenita hereditaria
Arch. F. Path. Anat. U. Physiol. 125 : 189 (1891)
- 54 - NUSSLE D., BARANDUM S., WITSCHI H.P., KASER H. , BETTEX M.,
GIRARDET P.-
Déperdition intestinale des protéines plasmatiques chez
l'enfant
Helvetica paediatrica acta 16 : supplementum X (1961)
- 55 - PATURET G.- Traité d'anatomie humaine
Tome II - Masson et Cie Edit. (1951)
- 56 - POMERANTZ M., WALDEMAN T.A.-
Systemic lymphatic abnormalities associated with gastro-
intestinal protein loss secondary to intestinal lymphan-
giectasia.
Gastroenterology 45 : 703 (1965)
- 57 - QUEVAUVILLIERS D.-
Le syndrome de MILROY-MEIGE-NONNE
Thèse Paris (1965)
- 57 bis - QUEVAUVILLIERS D., PICARD J.D. , DUCROS R. -
A propos d'un diagnostic difficile
Phlebologie 18 : 261 (1965)
- 58 - RAMAKRISHNAN M.S., NUYAK U.S.-
Congenital constriction bands of lower extremity
Indian J. Pediat. 30 : 381 (1963)
- 59 - RANDOLPH J.G., GROSS R.E.-
Congenital chylothorax
Arch. of Surg. 74 : 405 (1957)
- 60 - RETIK R.M., PERMUTTER A., HARRISSON J.H.-
Communications between lymphatics and veins involving the
portal circulation
Am. J. of Surg. 109 : 201 (1965)

VIII

61 - RICHARD R.M., BENIRSCHKE K. -

Diagnosis of gonadal dysgenesis in newborn infants
Obst. and gyn. 15 : 621 (1960)

62 - ROMAGNOLI A., BERNI-CANANI M. -

Osservazioni su due casi di linfoedema congenito
La Pediatria (Napoli) 70 : 1057 (1962)

63 - ROSSI E., CAFLISCH A. -

Le syndrome du ptérygium : status BONNEVIE-ULLRICH,
dystrophia brevicolli congenita, syndrome de TURNER
et arthromyodysplasia congenita.
Helv. paed. acta 6 : 119 (1951)

64 - ROUVIERE H. - Anatomie des lymphatiques de l'homme.
1 volume Masson et Cie Edit. (1932)

65 - ROUVIERE H., VALETTE G. -

Physiologie du système lymphatique. Formation de la
lymphe. Circulation lymphatique normale et pathologique
1 volume Masson et Cie édit. (1937)

66 - RUSZNYAK I., FOLDI M., SZABO G. -

Physiologie et pathologie de la circulation lymphatique
1 volume edizioni Minerva Medica (1964).

67 - SABIN FR. -

On the origin of the lymphatic system from the veins and
development of lymph hearts and thoracic duct in the
pig.
Am. J. Anat. 1 : 367 (1902)

68 - SABIN F.R. -

Further evidence on the origin of the lymphatic endo-
thelium from the endothelium of the blood vascular
system.
Anat. Rec. 2 : 46 (1908).

69 - SCHIRGER A., HARRISSON E.G., JANES J. -

Idiopathic lymphoedema Review of 131 cases
J.A.M.A. 182 : 14 (1962)

IX

70 - SCOTT R.B., NYDICK I., CONWAY H. -

Lymphangiosarcoma arising in lymphoedema
Am. J. Med. 28 : 1008 (1960)

71 - SCHROEDER E., HELWEG-LARSEN H. -

Chronic hereditary lymphoedema (NONNE-MILROY-MEIGE'S disease)
Acta medica Scandinavica 137 ; 198 (1950)

72 - SERVELLE M. - 10 cas d'éléphantiasis avec reflux du chyle.
Arch. Fr. Ped. 12 : 893 (1955)

73 - SERVELLE M., ALBEAUX-FERNET M., LABORDE S., CHABOT J.,
ROUGEULLE J. -

Lésions des vaisseaux lymphatiques dans les malformations congénitales des veines profondes.
Presse Med. 65 : 531 (1957)

74 - SERVELLE M. - Oedèmes chroniques des membres chez l'enfant et l'adulte
1 volume Masson et Cie Edit. (1962)

75 - SERVELLE M. -

Pathologie du canal thoracique
Arch. Mal. Coeur et vaisseaux 56 : 1 (1963)

76 - SILVER H.K., KEMPE C.H. -

Ovarian agenesis
Am. J. Dis. Child. 85 : 523 (1953)

77 - SILVER H.K. - Symetric form of BONNEVIE-ULLRICH syndrome
Pediatrics 17 : 725 (1956)

78 - SKJELBRED P. - Ovarian agenesis of the pterygium syndrome
Arch. Dis. Child. 28 : 8 (1953)

79 - SMITH J., BIRMINGHAM O. -

Absent thoracic duct causing oedema of a foetus
Journal of Anat. and Physiology 23 : 522 (1888)

- 80 - SMITH C.A. - Studies on lymphoedema of the extremities
Ann. surg. 156 : 1010 (1962)
- 81 - STIRLACCI J.R. -
Spontaneous chylothorax in a newborn infant
The Journ. of Pediatrics 46 : 581 (1965)
- 82 - STOELINGA G.B., VAN MUNSTER P.J.J., SLOOF J.P. -
Chylous effusion into the intestine in patient protein
losing gastro-enteropathy.
Pediatrics 31 : 1011 (1963)
- 83 - TURNER H.H. -
Syndrome of infantilism congenital webbed neck and
cubitus valgus
Endocrinology 23 : 565 -(1938)
- 84 - ULLRICH O. - Uber typische Kombinationsbilder multipler Abartung
Ztschr. Kinderh. 49 : 271 (1930)
- 85 - ULLRICH O. - Turner's syndrome and status Bonnevie-Ullrich : a
synthesis of animal phenogenetics and clinical observa-
tions on a typical complex of developmental anomalies.
Am. J. Human Genet. 1 : 79 (1949)
- 86 - VERGER P., BATTIN J.J., KERMAREC J., VITAL C.C.
Syndrome de Bonnevie-Ullrich-Turner chez un
nouveau-né
Arch. Fr. Ped. 19 : 1233 (1962)
- 87 - WALDMANN T., STEINFELD J.L., DUTCHER T.F., DAVIDSON J.D.,
GORDON R.S. -
The role of the gastrointestinal system in idiopathic
hypoprotéinemia
Gastroenterology 41 : 197 (1961)
- 88 - WARWICK W.J., HOLMAN R.T. , QUIE P.G., GOOD R.A. -
Chylous ascites and lymphoedema
Am. J. Dis. Child. 98 : 317 (1959)

89 - WHITTLESEY R.H., INGRAM P.R., RIKER W.L. -

Chylous ascites in childhood
Ann. Surg. 142 : 1013 (1955)

90 - WILDER J.R. -

Expérience with lymphography in 150 cases
Surgery 56 : 881 (1964)

91 - WILKINS L. -

Diagnostic et traitement des maladies des glandes
endocrines de l'enfance et de l'adolescence
1 volume Maloine Edit. (1959).



EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90